Berlin 1974

Aus der Kinderchirurgischen Abteilung der Kinderklinik
des Städtischen Rudolf-Virchow-Krankenhauses
Direktor: Prof. Dr. med. W. H a ß e

DAS LYMPHANGIOM IM KINDESALTER

Eine klinische Untersuchung an 31 Patienten und Revision der Literatur

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der
Freien Universität

vorgelegt von
Rolf-Rainer Daube
aus Rosenberg

Aus der Kinderchirurgischen Abteilung der Kinderklinik
des Städtischen Rudolf-Virchow-Krankenhauses
Direktor: Prof. Dr. med. W. H a ß e

DAS LYMPHANGIOM IM KINDESALTER

Eine klinische Untersuchung an 31 Patienten und Revision der Literatur

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der
Freien Universität

vorgelegt von
Rolf-Rainer Daube
aus Rosenberg

Referent: Prof. Dr. med. W. Haße

Korreferent: Prof. Dr. med. W. Brandenburg

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fachbereiche der Freien Universität

Promoviert am 11.11.1974

Druck: Der Präsident der Freien Universität Berlin – Zentrale Universitätsdruckerei V aA 4, 1 Berlin 41

Das Lymphangiom im Kindesalter.
Eine klinische Untersuchung an 31 Patienten und Revision der Literatur.

Inhaltsübersicht

1.0 Einführung
1.1 Definition des Lymphangioms
1.11 Histologie des Lymphangioms
1.12 Zur Frage der Ätiologie
1.2 Überblick über die bisherige Literatur

2.0 Das klinische Krankheitsbild des Lymphangioms
2.1 Morphologie und Lokalisation
2.2 Biologische Wertigkeit und Wachstumscharakteristiken
2.3 Maligne Entartung
2.4 Möglichkeiten der Diagnose, der Differentialdiagnose und Früherkennung
2.5 Therapieverfahren

3.0 Fragestellung für die Untersuchung
4.0 Darstellung der Untersuchungsgruppe
5.0 Untersuchungsmethode
6.0 Ergebnisse
7.0 Diskussion
8.0 Zusammenfassung
9.0 Literaturverzeichnis
10.0 Anhang

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546512_0018

1.0 Einführung

In der vorliegenden Arbeit soll an Hand von 31 an Lymphangiomen erkrankten Kindern, die in 9 Jahren zur Beobachtung kamen, zu Häufigkeit, Wahl der Therapie und Rezidivneigung Stellung genommen werden. Die Diskussion, die seit der Zeit der Erstbeschreibungen im Jahre 1828 durch REDENBACHER und 1877 durch WEGENER geführt wird, läßt bis heute wesentliche Fragen offen, die für die klinische Bewertung der Schwere dieses Krankheitsbildes von Bedeutung sind. Im Weiteren werden diese Fragen neu formuliert und an Hand unserer Untersuchungsergebnisse im Vergleich mit den Ergebnissen in der Literatur dargestellt.

1.1 Definition des Lymphangioms

Morphologisch-makroskopisch läßt sich ein Lymphangiom als ein neoplastisches Konglomerat klassifizieren, bestehend aus Bindegewebe, das unterschiedlich stark von einem modifizierten Lymphgefäßsystem - ektatisch, zystisch oder cavernös - durchsetzt ist. Ein Lymphangiom kann alle Erscheinungsformen zwischen großen Solitärzysten und porösem Schwammgewebe verschiedenster Größe bieten. Die in den Hohlräumen befindliche Flüssigkeit ist in den meisten Fällen von seröser Beschaffenheit, klar und nicht gerinnungsfähig, kann aber auch trüb bis milchig-trüb oder blutig tingiert und gerinnbar sein. (28, 46, 26, 43, 41, 56, 21, 27)

1.11 Histologie des Lymphangioms

Histologisch stellt das Lymphangiom ein Hohlraumsystem mit niedriger endothelartiger, ein oder mehrschichtiger Zellauskleidung dar, mit für Lymphgefäße typischer spiraliger Anordnung der Wandmuskulatur, die unterschiedlich stark ausgeprägt sein kann. Häufig, aber keineswegs obligatorisch, finden sich Ansammlungen von Lymphozyten,

in den Hohlraumwänden, die teilweise wie Lymphfollikel imponieren.
Der flüssige Inhalt erweist sich in den meisten Fällen als Lymphe mit geringem Eiweißgehalt, andererseits findet man in einzelnen Fällen auch Eiweißwerte bis zu 6g%. REGENBRECHT gibt den Eiweißgehalt mit 1-6g% an. Weiterhin kann die Flüssigkeit Chylus oder ganz aus Chylusflüssigkeit bestehen. Nach einer Aufstellung der Mayo-Klinik enthalten 7% aller zystischen Lymphangiome Chylus (17). An zelligen Bestandteilen findet man im wesentlichen Lymphozyten und Riesenzellen. (56, 21)

1.2 Nach den beiden Erstbeschreibungen aus den Jahren 1828 und 1877 (21, 56), folgte 1893 in einer weiteren klinischen Beschreibung durch WERNHER die Prägung des Terminus "Zystisches Hygrom" (56), 1947 wurde von BICKEL und BRODERS zum ersten Mal ein Lymphangiom des Knochens beschrieben, 1953 folgte die Erstbeschreibung eines Lymphangioms des Mediastinums kombiniert mit einem Chylothorax durch TOUROFF und SELEY. Ein Lymphangioma circumscriptum cutis wurde erstmals von RADCLIFF und CROCKER beschrieben (41).

1.12 Die Ätiologie des Lymphangioms konnte bis heute nicht eindeutig geklärt werden. Im wesentlichen existieren drei Grundtheorien:

1.121 Tumorenentwicklung auf dem Boden einer kongenitalen Fehlbildung oder persistierenden Keimmaterials (28, 46, 30, 21, 20).

1.122 Wachstumsgrundlage stellen zelluläre Veränderungen dar, die durch Infektionen und Toxine bewirkt werden (2, 12, 30, 46, 48).

1.123 Die mechanische Verlegung des ursprünglich normal angelegten Gefäßsystems (2, 5, 12).

Die Theorie der Tumorgenese scheint sich allmählich durchzusetzen. Sie wird von den weitaus meisten Autoren vertreten (12, 19, 20, 21, 24, 26, 27, 28, 30, 35, 46, 56). GOETSCH wies 1938 an einem 7 Wochen alten Embryo entlang den Jugularvenen lymphatische Säckchen nach, welche ohne Anschluß an das venöse System abgestoßen werden und autonom weiterwachsen. SABIN hatte 1912 die Ansicht vertreten, daß das Lymphangiom durch Abschnürungen bei der Entwicklung des venösen Gefäßanteils entstünde. Auch HUNTINTON (nach 56) legte 1911 der Entstehung der Lymphangiome mesenchymales Gewebe zugrunde. Andere Autoren sprechen von Keimnestern mit Bindegewebe und Lymphgefäßen, die die embryonale Wachstumspotenz noch erhalten haben. (43, 28, 46, 30, 12, 48, 26, 6, 21). Eine patho-genetische Besonderheit stellen die Lymphangiome des Skelettsystems dar. Durch die speziellen anatomischen Gegebenheiten des Gefäßverlaufs vom Periost über die vasa nutritia und weiter den Haverschen Kanälchen folgend, ergeben sich zwei Möglichkeiten der Entstehung. Entweder nimmt das Lymphangiom seinen Ausgang von den normalerweise die Gefäße im Knochen begleitenden Lymphkapillaren, oder von Mesodermalresten, die unvollständige Lymphkanälchen bilden (4, 30, 12, 48).

2.0 Die Vielfalt der klinischen Erscheinungsformen dieser Erkrankung macht es erforderlich, zunächst einen Überblick über die Phänomenologie und den gegenwärtigen Stand der klinischen Bewertung zu geben.

2.1 Bei dem Versuch, die verschiedenen Formen des Lymphangioms systematisch zu erfassen, findet man in der Literatur zwei Einteilungsprinzipien, die jede für sich, je nach Fragestellung, ihre Berechtigung haben. Die erste Systematik geht auf WEGENER aus dem Jahre 1877 zurück und orientiert sich an rein morphologischen Gesichtspunkten. REGENBRECHT hingegen versuchte eine Einteilung, die sich an der therapeutischen Problematik orientiert und schon den Vorschlag für eine der beiden überhaupt nur Erfolg versprechenden Therapiemöglichkeiten beinhaltet:

1. Lymphangioma superficiale cutis
2. Lymphangioma profundum
3. Lymphangioma profundum et superficiale

Bei der ohnehin ausgesprochen engen Begrenzung, die Erkrankung therapeutisch anzugehen, erscheint allerdings diese Einteilung allein auch nicht erschöpfend. Die in der Reihenfolge der Prognose von HARKINS modifizierte WEGENER'sche Einteilung unterscheidet vier Formen:

2.11 Lymphangioma simplex
2.12 Lymphangioma cysticum
2.13 Lymphangioma cavernosum
2.14 Varianten:
2.141 Lymphangiohämangiom
2.142 Lymphangiomsarkom

Zu 2.11 Das Lymphangioma simplex hat die günstigste Prognose. Es tritt lokal und oberflächlich auf und hat ein warzenähnliches Aussehen. Histologisch stellen sich meist nur erweiterte subepitheliale Lymphkanälchen dar, die die Differentialdiagnose zur Lymphangiektasie oft schwierig werden lassen.
Zu 2.12 Das Lymphangioma cysticum imponiert makroskopisch als multizystischer Tumor. Die Zystengröße variiert stark. Histologisch stellt es sich als ein System schwammartiger oder gekammerter, unregelmäßig geformter, optisch leerer,

meist kommunizierender Hohlräume dar, eingebettet in zellarmes, lockeres, mesenchymartiges Grundgewebe. Die Innenauskleidung der Zysten besteht aus einer normalerweise mehrschichtigen Lage endothelartiger Zellen mit wandständigen, rundlichen oder abgeplatteten Kernen. Man findet auch Endothelzellgruppen frei in der klaren Lymphflüssigkeit schwimmend. Die Blutgefäßversorgung des Zwischengewebes ist außerordentlich dürftig (35).

Zu 2.13 Das Lymphangioma cavernosum umfaßt nach HARKINS die umfangreichste Gruppe der Lymphangiome. Die Größe ist sehr unterschiedlich. Makroskopisch stellt es sich als diffuse, spongiöse, komprimierbare Masse dar, die oft schwer gegen das umgebende Gewebe abgrenzbar ist. Histologisch bietet es eine beträchtliche Variationsbreite, aber hauptsächlich besteht es aus vielen dilatierten Lymphkanälchen mit einreihigem oder mehrreihigem Endothel. Stroma kann entweder kärglich oder im Überfluß vorhanden sein.

Zu 2.141 Man findet neben dilatierten Lymphkanälchen hauptsächlich vom cavernösen Typ unterschiedlich starke Blutgefäßanteile, die Anschluß an das Blutgefäßsystem haben. Es besteht die Tendenz zur zystischen Erweiterung nur der präformierten erweiterten Gefäßanteile aber keine Bildung neuer Hohlräume.

Zu 2.142 Lymphangiosarkome findet man kaum bei Kindern, müssen aber in Einzelfällen, bei denen makroskopisch und histologisch Zweifel an der Gutartigkeit des Lymphangioms auftreten differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden.

Eine besondere Beziehung zwischen morphologischer Struktur eines Lymphangioms und seiner Lokalisation ist seit langem bekannt. Großzystische Lymphangiome, die teilweise monströse

Ausmaße annehmen, finden sich in den Halsweichteilen, dem Mediastinum, der Axilla, der Bauchwand und dem Peritonealraum. Weiterhin besteht ein Zusammenhang zwischen der morphologischen Struktur und der Invasivität eines Lymphangioms einerseits und der Rezidivhäufigkeit andererseits. Man findet, daß große zystische Lymphangiome zwar unförmige Ausmaße annehmen können, aber immer nur durch Volumenzunahme einzelner oder nur einer einzigen Zyste. Die daraus resultierende klinische Symptomatik ist die Verdrängung von Organen und Gewebsstrukturen und die Kompression. Invasives Wachstum aber geht grundsätzlich von kleinzystischen Formen aus, die wie Epithelsprossen perlschnurartig alles umgebende Gewebe durchsetzen und nach meist langer Latenz zur Untergang zu bringen vermögen. Wie später näher ausgeführt, ergibt sich daraus ein enger Zusammenhang zwischen morphologischer Struktur und Rezidivhäufigkeit eines Lymphangioms. Um diese Abhängigkeit besser darstellen zu können, wurde für diese Untersuchungen eine Stadieneinteilung gewählt, die solche Abhängigkeiten besonders berücksichtigt und eine postklinische nachgehende Fürsorge wesentlich erleichtert. Die Einteilung umfaßt vier Stadien:

Stadium 0: Das Lymphangiom tritt lokal isoliert auf, ist einwandfrei abgrenzbar, und bezieht keine Organstrukturen in sein Wachstum ein.

Stadium 1: Das Lymphangiom tritt lokal auf, ist aber nicht sicher abgrenzbar, und durchsetzt die umliegenden Gewebsschichten, ohne Einbeziehung von großen Gefäßen und Nerven.

Stadium 2: Das Lymphangiom ist in seiner Ausdehnung nicht mehr lokalisiert und nicht abgrenzbar. Ummauerung von Gefäßen und Nerven ohne Penetration. Es bestehen keine Kompressionszeichen.

Stadium 3: Das Lymphangiom wächst diffus, ist dementsprechend nicht abgrenzbar, Es hat umliegendes Gewebe, Gefäße und Nerven invasiv in sein Wachstum einbezogen und durch Kompression geschädigt.

Prinzipiell kann das Lymphangiom ubiquitär auftreten entsprechend dem Ursprungsgewebe. Klinisch ergibt sich allerdings eine besondere Häufigkeitsverteilung der örtlichen Manifestationen. Besondere Prädilektionsgebiete sind die Hals-Nackenregionen, Gesichtsbereich, Axilla, obere und untere Extremitäten einschließlich Genitale, der Körperstamm und die großen Körperhöhlen. Sehr viel weniger häufig wird in der Literatur über einen Befall von Organen wie Niere, Nebenniere, Milz und Pankreas berichtet (35, 37, 21). Obwohl sehr selten,verdient das Lymphangiom des Skelettsystems besondere Erwähnung. Nach HAAS werden in der Reihenfolge der Häufigkeit Wirbelsäule, Becken und beide Femora befallen, weniger häufig Humerus, Rippen, Skapula und Tibia. Die Erkrankung imponiert röntgenologisch im allgemeinen als multiple, zystenähnliche Spongiosadeffekte oder streifige Auflockerungen, normalerweise ohne Kortikalisbefall. Schmerzen treten nicht auf, es sei denn sekundär bei Wirbelsäulenbefall durch Druck auf das Rückenmark und die Spinalnerven. Eine Früherkennung ist demzufolge meist zufällig, die Diagnose wird gewöhnlich nach den ersten Spontanfrakturen gestellt. Klinisch lassen sich zwei Formen deutlich voneinander trennen:

1. der isolierte Befall des Skelettsystems. Diese Form geht mit einzelnen oder multiplen lytischen Defekten eines oder mehrerer Skelettknochen einher und läßt sich therapeutisch gut beeinflussen. Häufig erfolgt die spontane Ausheilung nach einer Fraktur. Dieser prognostisch günstigen Form steht gegenüber

2. die maligne Verlaufsform mit Befall des Skelettsystems und Weichteilen. Diese Form des Lymphangioms des Skelettsystems wird in der Literatur

als therapeutisch nicht beeinflußbar und progredient geschildert (35).

Lymphangiome der Pleura und des Pericards sind meist sekundäre Formen, die durch Übergreifen primär in der Halsregion, im Mediastinum oder im Skelettsystem wachsender Lymphangiome ihren Ausgang nehmen. Dabei besteht die Gefahr, daß es bei Kommunikation des Tumors mit dem Ductus thoracicus zum Auftreten eines Chylothorax bzw. eines Chylopericards kommen kann. Die Folgen können Ateminsuffizienz und Herztamponade sein. Die Lymphangiome des Mesenteriums, der Darmwand und des Omentum majus gehen in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ebenfalls mit Flüssigkeitsverlust in das Abdomen einher. Die Flüssigkeit ist entweder serös oder besteht aus Chylus. Die klinische Symptomatologie ist sehr unterschiedlich. Es kommen chronische Verlaufsformen vor, die durch gelegentliche Nabelkoliken, Meteorismus, und intermittierende Obstipationen imponieren, weiterhin Formen, die als Coeliakiesyndrom, exsudative Enteropathie oder nur durch Chylascites in kurzer Zeit zu schweren Ernährungsstörungen führen können, und schließlich zwingen perakute Verlaufsformen mit dem klinischen Bild des Ileus bedingt durch Invagination, Volvulus oder Infarzierung von Darmanteilen zum sofortigen chirurgischen Eingriff. Die Problematik eines Lymphangioms der Lippe, Zunge und des Gaumens ist einmal eine funktionelle zum anderen eine kosmetische. Das klinische Bild ist geprägt durch Makrocheilie, Makroglossie und Makrulie. Auch hier kann es durch mehr oder weniger ausgeprägte Behinderungen in der Nahrungsaufnahme zu Ernährungsstörungen kommen.

2.2 Bei den meisten Autoren der neueren Literatur hat sich die Auffassung durchgesetzt, daß das Lymphangiom als eine echte Neubildung von histologisch gutartigem Charakter anzusehen ist. Allerdings weist es drei Besonderheiten im Wachstumsverhalten auf, die seine biologische Wertigkeit in Richtung bösartiger Gewächse verschieben:

2.21 Invasivität
2.22 Druck- und Destruktionserscheinungen
2.23 Rezidivfreudigkeit

Zu 2.21 Leider gibt es häufig keine eindeutigen diagnostischen Kriterien dafür, ob ein Lymphangiom infiltrierend wächst, zu welchem Zeitpunkt es sich auszubreiten beginnt oder wann es auch nur sein Wachstumstempo ändert. Als grober Anhalt kann dienen, daß das Lymphangiom zunächst langsame Wachstumstendenz zeigt und die natürlichen Barrieren wie Muskelfascien nicht durchbricht. Mit dem Umschlag der Wachstumsgeschwindigkeit, beginnt es dann auch sehr schnell in die umgebenden Gewebsschichten vorzudringen und andere Strukturen zu durchsetzen und zu zerstören. Zu bedenken ist, daß die kongenitalen Lymphangiome bei Geburt meist schon über das Latenzstadium hinaus sind und schon in den ersten postnatalen Tagen eine starke Größenzunahme aufweisen. Die Abhängigkeit der Ausbreitungsgeschwindigkeit dieser Tumoren von der Morphologie ist sehr ausgeprägt. Man findet, daß die primär großzystischen Formen dazu neigen, isoliert, verdrängend zu wachsen, während man in allen anderen Fällen invasiven Wachstums kleinzystische oder cavernöse Wachstumsformen vorfindet. Auf die strenge Zuordnung bestimmter morphologischer Tumorformen zu ganz bestimmten Lokalisationen wurde hingewiesen. Eine Ausnahme scheint das Lymphangiom des Skelettsystems zu bilden, bei dem in der Literatur bislang nur zystische Knochendefekte beschrieben wurden.

Zu 2.22 Die direkten Auswirkungen des Tumorwachstums sind je nach Lokalisation und Ausdehnung vielfältig und reichen von völliger Symptomlosigkeit bis zu schwersten,lebensbedrohlichen Zuständen. Die in der Literatur am häufigsten genannten Komplikationen (28, 46, 35, 45, 48, 26, 30, 43, 56, 21, 27) eines Lymphangioms sind:

1. Infektion (exogen, lymphogen, hämatogen)

2. Entwicklungsstörungen
   a) durch mechanische Verdrängung z.B. caput obstipum aquisitum, Gesichtsasymmetrie, Thoraxdeformierung
   b) durch Flüssigkeitsverlust (Chylus, Lymphorrhoe)
   c) Behinderung der Nahrungsaufnahme
3. Akute Blutung
   a) Schockgefahr bei größeren Blutverlusten
   b) eventuell schnelle Größenzunahme mit Druckerscheinungen auf Organe, Gefäße und Nerven
4. Ateminsuffizienz durch Verlegung der oberen Atemwege oder Kompression der Trachea
5. Cardiovaskuläre Beeinträchtigung durch Einflußstauung; Ausbildung oft ausgeprägter Kollateralkreisläufe
6. Organkomplikationen, wie z.B. Digestionsstörungen, Obstruktionsileus, Volvulus, Parese, Schmerz, Hyperästhesien, Spontanfrakturen
7. Geburtshindernis. Manche congenitalen Lymphangiome sind so monströs, daß sie echte Geburtshindernisse darstellen. (Siehe Abbildung).

Christian J. Männlicher Säugling mit einem congenitalen

kindskopfgroßen Hygroma colli. Es wird deutlich, daß es bei ungünstiger Lage des monströsen, gut beweglichen Tumors zu einem Mißverhältnis zwischen Größe des Geburtskanals und "Kindesgröße" kommen kann.

Zu 2.23 Eines der Hauptprobleme ist die hohe Rezidivfreudigkeit der Lymphangiome. Die Rezidivquote verhält sich umgekehrt proportional zu der Radikalität der Tumorbeseitigung. Andererseits wird in der Literatur immer wieder über sicher nicht radikal operiert Patienten berichtet, bei denen postoperativ keine Rezidive aufgetreten sind. (43, 21). Diese Beobachtungen werden unten diskutiert und müssen als entschiedene Ausnahmen angesehen werden.

2.3 Die Wahrscheinlichkeit der malignen Entartung eines Lymphangioms ist sehr gering. In der Literatur wird in vereinzelten Fällen darüber berichtet. GOTTSCHALK zitiert zwei Fälle - beides erwachsene Patienten im Alter von 40 bzw. 54 Jahren. Andererseits berichtet sie über ein Kind, das 12mal an einem Lymphangiom operiert wurde, ohne das es zur Änderung der Gutartigkeit der Geschwulst gekommen wäre. REGENBRECHT beschreibt keinen Fall von maligner Entartung in seiner Statistik über 95 Fälle.

2.4 Spezifische diagnostische Methoden zur Erfassung eines Lymphangioms gibt es nicht. In Abhängigkeit von der Lokalisation bieten sich verschiedene Untersuchungsmethoden an, die zusammen mit dem Alter des Patienten und der Anamnese die Diagnose sehr wahrscheinlich machen können. Bei den oberflächlich lokalisierten Lymphangiomen führen im allgemeinen schon die Inspektion, Palpationen und Diaphanie zur Diagnose. Problematischer für die Diagnosestellung sind die tiefer liegenden Lymphangiome. Das Schwergewicht bei allen diesen Fällen liegt bei der Röntgendiagnostik. Neben der Weichstrahl-

methode werden in der Literatur noch die Lymphographie und die Isotopenlymphographie diskutiert (41). Die Schwierigkeit der beiden letzten Methoden liegt im besonderen in der Kontrastmittelverteilung. Da die Lymphkanälchen und die Zysten häufig untereinander nicht in Verbindung stehen, kann es zur Nichtdarstellung größerer Tumorbezirke kommen, was einen falschen Eindruck von der Ausdehnung eines Lymphangioms vermitteln kann. Außerdem besteht immer die Gefahr der Infektion des Tumors. Weiterhin können Tomographie, Bronchographie und mediastinale Phlebographie wertvolle Hinweise aus Ausdehnung und Art des Tumors liefern. Bei Flüssigkeitsansammlungen in Körperhöhlen ist die Probepunktion die Untersuchungsmethode der Wahl, die im Falle eines Lymphangioms als auslösende Ursache in der weitaus überwiegenden Zahl der Fälle Chylusflüssigkeit als Punktat erbringt.
Zur Differentialdiagnose der hauptsächlichen Lokalisationen sind folgende Erkrankungen zu bedenken:

2.41 Bereich: Hals, Thorax, Mediastinum (35,56,21)

Thymushyperplasie
Hamartom
Haemangiom
Lipom
Zysten des Ductus thyreoglossus
branchiogene Zysten
Epidermoide
Lymphknotentumoren
Teratome
zystische Struma congenita
M.HODGKIN

2.42 Abdomen (17, 54, 1)

Ovarialzyste
exsudative Enteropathie
Coeliakie

Mesenterialzysten
Gallenblasenhydrops
Hydronephrose
Nieren- oder Milztumoren

2.43 Skelettsystem (24, 21)

Primärer Hyperparathyreodismus
Morbus Uehlinger
Morbus Albright
Morbus Hand-Schüller- und Christian
Plasmozytom
Osteolytische Metastasen
Knochenhaemangiom
Chronische Osteomyelitis
Knochen-TBC
Eosinophiles Granulom
Aseptische Knochennekrose

2.5 Therapie:

Im wesentlichen werden in der Literatur folgende Therapiemöglichkeiten diskutiert:

1. Der chirurgische Eingriff
2. Die radiologische Therapie
3. Die Punktion
4. Die Einschmelzung des Tumors durch begrenzte Infektion
5. Die Verödung

Für den Fall des Knochenlymphangioms

6. Die Kürettage
7. Die Knochenspanung

Die einzige hinsichtlich der Heilungsaussichten hinreichend verlässliche und allgemein anerkannte Therapiemethode ist die chirurgische Entfernung der Geschwulst. Einen begrenzten Indikationsbereich hat die radiologische

Therapie (21, 28, 41, 43, 45, 47, 48), während die Punktion des Lymphangioms nur noch zur Entlastung bei bedrohlicher Größenzunahme der Zysten Verwendung findet. Die Verödung des Lymphangioms wird heute allgemein abgelehnt, während für das Knochenlymphangiom die Kürettage und die Knochenspanung als eine probate therapeutische Maßnahme angesehen werden kann. Die Problematik der Therapie hängt wesentlich von dem Alter des Patienten, der Lokalisation, dem Ausbreitungsgrad und dem Wachstumscharakter der Geschwulst ab.

In der Literatur wird von MÜLLER (35) von einer auffälligen Minderung der allgemeinen Abwehrlage, besonders von Infekten der oberen Luftwege bei Patienten mit einem Lymphangiom berichtet, die noch die postoperativen Monate hindurch deutlich sein sollen.

3.0 Aus den vorangehenden Ausführungen ergeben sich für die Untersuchung und die Diskussion folgende Problemstellungen:

- 3.10 Indikationsbereich des chirurgischen Eingriffs und weiterer Therapiemöglichkeiten
- 3.11 Abhängigkeit des chirurgischen Eingriffs vom Lebensalter
- 3.12 Komplikationen, prä und post operationem
- 3.13 Prä- und postoperative Abwehrschwäche
- 3.14 Rezidivhäufigkeit
- 3.15 Letalität
- 3.2 Zusammenhänge zwischen Morphologie und Lokalisation
- 3.3 Biologische Wertigkeiten und Wachstumsverhalten
- 3.4 Alters- und Geschlechtsverteilung
- 3.5 Familiäre Häufung
- 3.6 Spätfolgen
- 3.7 Häufigkeit der Erkrankung
- 3.8 Spontanremissionen

4.0 Im Folgenden werden 31 Patienten aus vier Berliner Kinderkrankenhäusern vorgestellt, von denen 26 in der Zeit von 1962 bis 1968 in der Chirurgischen Klinik der Freien Universität operiert wurden. Die Nachuntersuchungen im Jahre 1969 umfaßten 25 Patienten. Weitere 5 Patienten wurden im Zeitraum von 1969 bis 1971 operiert, aber noch nicht nachuntersucht, ein Kind ist verstorben.

Beobachtung 1: Sabine R. 24. 4. 1961. Alter: 5 Jahre
Nr. 1513/66

Im Alter von 6 Monaten wurde erstmals eine Verdickung der rechten Gesäßhälfte festgestellt, die in den letzten Wochen vor der Aufnahme eine deutliche Größenzunahme aufwies. Eine Probepunktion hatte zur Infektion der Geschwulst geführt. Der Aufnahmebefund ergab einen doppeltfaustgroßen, prallelastischen, auf der Unterlage verschieblichen Tumor mit Entzündungszeichen. Intra operationem kam eine apfelgroße, gekammerte Geschwulst zur Darstellung, die noch nicht über die Muskelfaszie hinaus in die Muskulatur hervorgedrungen war. Die pathologisch-histologische Beurteilung ergab ein Lymphangiohaemangiom von kavernösem Typ mit chronisch eitrigen Entzündungsherden.

Beobachtung 2: Frank Sch. 25. 1. 1963. Alter: 2 Jahre
Nr. 10421/65

Der Krankheitsverlauf begann ca. 7 Monate vor der Aufnahme mit zwei kleinen Knötchen an der rechten Halsseite, die miteinander verschmolzen. Die Geschwulst zeigte kontinuierliches Wachstum, dasin den letzten Wochen vor der Aufnahme deutlich schneller wurde. Der Aufnahmebefund ergab einen

apfelsinengroßen, prallelastischen, durchleuchtbaren und gegen die Unterlage verschieblichen Tumor, der vom oberen Drittel des rechten M. sternocleiomastoideus bis zum Ohrläppchen reichte. Im Operationssitus kam ein vielkammriger zystischer Tumor zur Darstellung mit Ausbreitungsrichtung nach allen Seiten unter Einbeziehung des rechten Plexus cervicalis und der rechten Arteria subclavia. Histologisch wurde der Tumor als ein zystisches Lymphangiom mit unterschiedlich großen, häufig kommunizierenden Hohlräumen angesprochen. Nach mehr als 3 Jahren trat innerhalb von wenigen Tagen im Narbenbereich ein ca. kirschgroßer, derber, indolenter Knoten mit Juckreiz auf. Es handelte sich um ein Rezidiv mit einer olivgroßen Zyste rechts supraclaviculär und einer kirschgroßen isolierten Zyste oberhalb der rechten Pleurakuppe.

Beobachtung 3: Detlev St. 10. 1. 1961. Alter: 2 Jahre. Nr. 3169/63

Im Alter von 8 Monaten trat eine Verdickung der rechten unteren Gesäßhälfte auf, die bis zur Aufnahme ständig an Größe zunahm und als mannsfaustgroßer, prallelastischer, indolenter, auf der Unterlage verschieblicher, nicht genau abgrenzbarer Tumor imponierte. Intra operationem kam ein kleinzystischer Tumor zur Darstellung, der sich im subkutanen Fettgewebe in Richtung des Oberscherkels, des Scrotums, und der oberen Gesäßhälfte ausbreitete. Histologisch wurde der Tumor als ein zystisches,

unterschiedlich groß gekammertes Lymphangiom beschrieben. Der Zysteninhalt bestand aus milchiger Flüssigkeit.

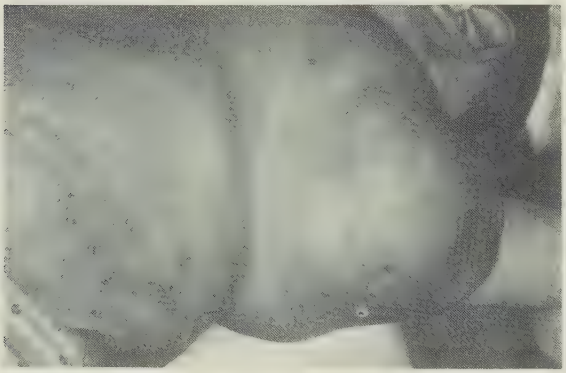
Beobachtung 4: Karin K. 25. 8. 1961. Alter: 6 6/12 Jahre. Nr. 156/68

Im Anschluß an eine Erkältung trat drei Wochen vor der Aufnahme ein kirschgroßer Knoten an der linken hinteren Hals-Schulterlinie auf, der allmählich an Größe zunahm. Im Aufnahmebefund wurde in Höhe von C_6 am oberen Rand des M. trapezius ein kirsch- bis pflaumengroßer derber, verschieblicher, indolenter Tumor beschrieben, der gegen die Umgebung gut abgrenzbar war. Das Operationspräparat bestand aus mehreren subcutanen, glattrandigen Zysten, teils mit seröser Flüssigkeit, teils mit geronnenem Blut gefüllt. Pathologisch-histologisch wurde ein Lymphangiohaemangiom diagnostiziert.

Beobachtung 5: Carsten E. 4. 8. 1968. Alter: 1 Tag. Nr. 1801/68

Bei der Geburt bestand ein kindskopfgroßer, höckriger, prallelastischer, schlecht abgrenzbarer Tumor an der linken lateralen Thoraxwand mit Ausdehnung nach medial bis zum Sternum, nach cranial bis zur linken Schulter. Röntgenologisch waren keine Thoraxdeformitäten, -destruktionen oder -infiltrationen nachweisbar. Die Scapula war nach lateral verdrängt, Schulter-, Acromial-, Claviculargelenkspalten erschienen verbreitert. Das Neugeborene wurde im Alter von 5 Tagen operiert. Es kam ein multizystischer Tumor mit vielen kleinzystischen Sprossenbildungen zur Darstellung. Es bestand eine tiefe Infiltration der Axilla mit Ummauerung des Plexus brachialis und der Arteria

axillaris. Weiterhin waren die Schultergelenkkapseln und Teile des M. pectoralis major infiltriert. 5 Stunden post operationem geriet der Patient durch eine massive Nachblutung in das Wundgebiet in einen Schockzustand. Im weiteren postoperativen Verlauf trat eine Soorstomatitis auf. Das Operationspräparat wurde histologisch als ein zystisches Lymphangiom mit kleinzystisch infiltriertem Muskelgewebe beurteilt.



Carsten E. Männliches Neugeborene mit einem kindskopfgroßen Lymphangiom an der linken Thoraxwand. Der Tumor ist palpatorisch nicht abgrenzbar und dehnt sich bis weit in den Brust- und Rückenbereich aus. Es besteht eine ausgeprägte Gefäßzeichnung.

Beobachtung 6: Judith K. 17. 6. 1961. Alter: 2 Jahre. Nr. 1223/63

Im Alter von 9 Monaten wurde erstmals eine leichte Schwellung lateral der rechten Mammille mit geringer Wachstumstendenz bemerkt. Im Alter von 1 Jahr trat eine Schwellung im Bereich der rechten Mammille selbst auf, die

allmählich zunahm und sich ausbreitete. Der Aufnahmebefund beschreibt einen apfelgroßen, prallelastischen Tumor, der von der rechten Brustdrüse ausgehend nach lateral schlecht abgrenzbar ist. Intra operationem findet sich ein multizystischer Tumor im Bereich der rechten Brustdrüse mit diffuser, kleinzystischer Ausbreitung weit nach dorsal über die Grenze des M. latissimus dorsi. Die rechte Brustdrüse mußte zum Teil entfernt werden. Histologisch wurde der Tumor als ein zystisches Lymphangiom mit carvernösen Anteilen angesprochen.

Beobachtung 7: Guido N. 20. 6. 1964. Alter: 4 Monate. Nr. 2367/64

Im Alter von 2 Monaten trat eine kirschgroße, weiche Schwellung an der rechten Ferse im Bereich des Achillessehnenansatzes auf, die sich vergrößerte. Bei der Aufnahme war der Tumor taubeneigroß, weich, gut auf der Unterlage verschieblich, indolent und gut gegen das umgebende Gewebe abgrenzbar. Intra operationem fand sich im subcutanen Fettgewebe ein lokalisierter, ca. taubeneigroßer, kleinzystischer Tumor, der histologisch als ein zystisches Lymphangiom mit unterschiedlich kalibriger Zystengröße, gefüllt mit feinnetzig geronnener eiweißarmer Flüssigkeit beurteilt wurde. Im Bereich des von Anfang an sehr harten Narbengewebes bildete sich innerhalb von fünf Monaten eine ca. mandelgroße neuerliche Schwellung, die sich als kleinzystische Auftreibungen mit geringer Ausbreitung in das umgebende subcutane Fettgewebe erwiesen und histologisch als Reste des ursprünglichen Lymphangiomengewebes angesprochen wurden.

Beobachtung 8: Michael L. Alter: 1 9/12 Jahre.
Nr. 335/62

Neun Tage vor der Aufnahme fiel der Mutter eine ca. wallnußgroße Schwellung von derber Konsistenz über der rechten Thoraxwand auf, die langsam an Größe zunahm. Bei der Aufnahme war die Schwellung pflaumengroß, derb und nicht sicher gegen die Unterlage verschieblich. Der Operationsbericht beschreibt einen zystischen Tumor im subcutanen Fettgewebe, der teilweise mit der Intercostalmuskulatur und Muskelfascie im Bereich der sechsten und siebenten Rippe verbacken war. Pathologisch-histologisch wurde die Diagnose eines zystischen Lymphangioms mit kleinzystischen Ausläufern im subcutanen Fettgewebe gestellt. Nach drei Monaten trat ein ca. kirschgroßes Rezidiv in der rechten Axilla auf. Die Schwellung breitete sich innerhalb von eineinhalb Monaten entlang des Randes des rechten Musculus latissimus dorsi aus. Intra operationem kam ein multizystischer Tumor mit Ausdehnung weit in den Musculus pectoralis major und minor und ebenso in den Musculus serratus lateralis und Musculus trapezius zur Darstellung. Cranial reichte der Tumor bis tief in die Axilla mit Einmauerung der Gefäß- und Nervenstrukturen. Histologisch wurde der Tumor als eine kombinierte Überschußbildung vorwiegend nach Art eines zystischen Lymphangioms beschrieben.

Beobachtung 9: Christian J. 25. 5. 1962. Alter: 4 Wochen.
Nr. 1313/62

Seit der Geburt bestand ein kindskopfgroßer Tumor an der rechten Halsseite, der sich in den vier Wochen seit der Geburt deutlich ver-

größert hatte. Im Operationssitus stellte sich ein multizystischer Tumor mit leicht bläulicher Verfärbung dar. Die Halsfascie war infiltriert, der claviculäre Anteil des Musculus sternocleidomastoideus und ein Nervenast waren aufgefasert. Halsgefäße und Nervenplexus mußten präpariert werden. Die Scapulamuskulatur war infiltriert und in der Regio supraclaviculares reichte der Tumor bis hinter die Arteria subclavia an die Pleurakuppe heran, die oedematös verändert erschien und die hinsichtlich einer Durchsetzung mit Tumorgewebe nicht sicher beurteilt werden konnte. Der Pleuraraum wurde nicht eröffnet. Histologisch wurde die Diagnose zystisches Lymphangiom gestellt. Die Zystengröße variierte stark.

Beobachtung 10: Martina B. 30. 5. 1962. Alter: 4 Monate. Nr. 2038/62

Wenige Tage vor der Aufnahme wurde ein fast hühnereigroßer Tumor im vorderen Anteil der linken Achselhöhle und der Halsseite bemerkt, der sich bei der Aufnahme teils weich, teils prallelastisch und gegen die Unterlage wenig verschieblich erwies. Röntgenologisch wurde eine starke Verbreiterung des oberen Mediastinums nach links festgestellt, wobei die Verschattung in eine extrathorakale Verdichtungszone überging. Der Tumor wurde chirurgisch in drei Sitzungen mit jeweils 12 bzw. 15tägigem Abstand angegangen. In der ersten Sitzung wurde ein hühnereigroßer, multizystischer Tumor in der linken Supraclaviculärregion entfernt. Der Plexus cervicalis und lateral der Plexus brachialis waren durchwachsen. Die linke Arteria und Vena subclavia waren

ummauert und fest miteinander verbacken. Perlschnurartige Ausläufer des Tumors ließen sich in das obere Mediastinum verfolgen, verliefen entlang der Pleurakuppe und reichten nach dorsal bis zum Oesophagus. Lateral wuchs der Tumor zapfenförmig vor der Thoraxwand axillenwärts. In der zweiten Sitzung wurde der Tumor im Bereich der linken Axilla dargestellt. Ventral war die Geschwulst bis weit in die Pectoralisloge vorgedrungen und machte eine teilweise Durchtrennung beider Bustmuskeln notwendig. Dorsal war der Musculus subscapularis und lateral der Musculus latissimus dorsi infiltriert. In der dritten Sitzung wurde eine antero-laterale Thoracotomie in Höhe des 5. ICR durchgeführt. Es kam ein gut hühnereigroßer, solider, zum Teil multizystischer Tumor intrathoracal im Bereich des linken Oberlappens zur Darstellung, der teilweise scharf vom pericard, Nn. phrenicus und vagus, Aortenbogen und den tiefen, großen Halsgefäßen abgelöst werden mußte. Der Oesophagus wurde ebenfalls freipräpariert. Die histologische Beurteilung der drei Operationspräparate ergab 1. Lymphangioma colli cysticum, 2. Cavernöses polycystisches Lymphangiom und 3. eine Mischgeschwulst im Sinne eines Lymphangiohaemangioms. Postoperativ erkrankte die Patientin an einer Bronchopneumonie, die mit einem Pleuraerguß einherging. Vier Wochen nach der Entlassung stellte sich zunehmende Dyspnoe ein. Röntgenologisch zeigte sich eine massive Verschattung der linken Thoraxseite, eine Pleurapunktion ergab 100 ml sterile, milchige sudanpositive Flüssigkeit. Es wurden im ganzen 13 Pleurapunktionen zeitweilig täglich durchgeführt, bis die Ergußbildung schließlich spontan zum Stehen kam. Das letzte Punktat

ergab 40 ml seröse Flüssigkeit. Röntgenologische Kontrollaufnahmen wurden über drei Monate durchgeführt.

Beobachtung 11: Ralph P. 13. 3. 1966. Alter: 2 5/12 Jahre. Nr. 1520/68

Ca. ein Jahr vor der Aufnahme bemerkten die Eltern einen fast faustgroßen weichen Tumor an der linken Oberschenkelinnenseite. 14 Tage vor der Vorstellung in der Klinik sei die Geschwulst plötzlich schnell größer geworden, während vorher keine auffällige Vergrößerung bemerkt worden sei. Der Aufnahmebefund beschreibt einen gut mannsfaustgroßen, prallelastischen, gegen die Unterlage wenig verschieblichen Tumor an dem oberen Drittel der linken Oberschenkelinnenseite, der sich nach den Seiten palpatorisch nicht scharf abgrenzen läßt. Intra operationem imponierte die Geschwulst als ein multizystisches teils cavernös schwammartiges Gewebe, das mit perlschnurartigen Ausläufern multipel die Oberschenkelfascie durchbrach und im Verlaufe des Adduktorenkanals in Richtung Fossa poplitea wuchs. Einige Sprossen durchsetzten die Muskellogen der Adduktoren. Histologisch wurde der Tumor als eine Gefäßwucherung vom Charakter eines gemischten Lymphangiohaemangioms mit cavernös erweiterten Gefäßräumen und verschieden kalibrigen Gefäßen venöser und arterieller Art beschrieben.

Beobachtung 12: Harald P. 18. 2. 1965. Alter: 2 4/12 Jahre. Nr. 1135/67

Aus der Anamnese geht hervor, daß im Februar 67 plötzlich eine Schwellung im rechten Parotisgebiet aufgetreten ist, die eine deutliche Wachstumstendenz zeigte. Nach einer erfolgrei-

chen Punktion der cystischen Geschwulst kam es innerhalb eines Zeitraumes von etwa drei Wochen zu einem erneuten Tumorwachstum bis auf Pflaumengröße. Dieser war bei der Aufnahme von weicher Konsistenz, palpatorisch nach den Seiten gut abgrenzbar, aber auf der Unterlage kaum verschieblich. Intra operationem wurde ein cystischer etwa pflaumengroßer Tumor unterhalb der rechten Glandula parotis dargestellt, der den Nervus facialis durch kleincystische Tumoranteile und fibrosiertes Bindegewebe fest eingescheidet hatte. Postoperativ kam es zur einer Parese des rechten Ramus marginalis mandibularis; histologisch wurde ein multizystisches Lymphangiom diagnostiziert, das eingebettet in teilweise fibrosiertes Bindegewebe und Fettgewebe mit kleinzystischen Ausläufern das Interstitium der Glandula parotis durchsetzt hatte. Der Cysteninhalt bestand aus eiweißreicher Flüssigkeit. Im umgebenden Gewebe fanden sich herdförmig chronisch entzündliche Infiltrate.

Beobachtung 13: Andreas Sch. 2. 11. 1964. Alter: 1 10/12 Jahre. Nr. 1279/66

Im Alter von einem Jahr trat am rechten Unterarm ein Tag im Anschluß an eine Pockenschutzimpfung eine rundliche, nicht scharf begrenzte Schwellung auf, die langsam an Umfang zunahm und sich im April 1966 erstmals entzündete. Im September 66 nahm die Schwellung dann schnell zu und entzündete sich erneut. Bei der Aufnahme wurde ein gärseeigroßer, prallelastischer Tumor an der Streckseite des proximalen Endes des rechten Unterarmes festgestellt, der palpatorisch gut abgrenzbar, auf seiner Unterlage

aber kaum verschieblich war. Der Operationssitus zeigte einen multicystischen Tumor und perlschnurartige kleine Lymphcysten an der Beugeseite des Unterarmes, die bis zum Handgelenk reichten. Histologisch wurde ein cavernöses Lymphangiom mit häufigen Randzellinfiltraten innerhalb des Tumorgewebes diagnostiziert. Innerhalb eines Zeitraumes von drei Monaten traten einzelne Verdickungen im Bereich des Narbengewebes an der Volarseite im proximalen ein Drittel des rechten Unterarms von teigig-knotiger Beschaffenheit auf, die mit der Haut fest verbacken waren und bis Haselnußgröße erreichten. Die histologische Beurteilung ergab Reste eines cavernösen Lymphangioms in fibrös verfestigtem Narbengewebe.

Beobachtung 14: Helene K. 19. 10. 1964. Alter: 10 Monate. Nr. 834/65

Im Alter von 9 Monaten wurde unmittelbar im Anschluß an einen grippalen Infekt von der Mutter eine leichte, nicht gerötete Schwellung im radialen Bereich des rechter Ellenbogens bemerkt. Die Schwellung war offenbar schmerzlos und eine Bewegungseinschränkung im rechten Ellenbogengelenk bestand nicht. Bei der Aufnahme war der Tumor pflaumengroß, nicht gegen die Umgebung abgrenzbar, von weicher Konsistenz und nicht verschieblich. Intra operationem fand sich ein multicystischer Tumor, der vom Unterhautfettgewebe ausgehend auch die Muskelfascien der Unterarmmuskulatur durchsetzte. Histologisch wurde der Tumor als ein kleincystisches Lymphangiom

in Bindegewebe und Fettgewebe eingebettet beschrieben. Weiterhin fanden sich Anteile aufgefaserter Muskelfascie. Ca. 14 Tage post operationem trat eine schnell an Umfang zunehmende Schwellung im Narbenbereich auf, die sich als eine mit alten Narbengewebe fest verbackene hühnereigroße Cyste erwies. Im Operationspräparat fanden sich neben der eröffneten Cyste histologisch nachweisbare erweiterte Lymphgefäße im subcutanen Gewebe und der Haut.

Beobachtung 15: Regina D. 10. 6. 1954. Alter: 8 Jahre. Nr. 996/62

Im Alter von 5 Jahren wurde erstmals eine ca. pflaumengroße Schwellung im Bereich der rechten Halsseite bemerkt, die sich im Verlaufe einiger Wochen spontan wieder zurückbildete. In den folgenden drei Jahren traten im ganzen drei weitere Schwellungen mit derselben Lokalisation auf, die ebenfalls spontan wieder verschwanden. Am 5.9.62 bildete sich dann nach Bericht der Mutter über Nacht eine taubeneigroße Geschwulst, die etwas druckschmerzhaft war. Der Aufnahmebefund beschrieb eine apfelsinengroße Geschwulst im lateralen oberen rechten Halsdrittel von teils weicher, teils etwas derber Konsistenz. Der Tumor war palpatorisch gut abgrenzbar, jedoch gegen die Unterlage kaum verschieblich. Im Operationssitus stellt sich ein apfelsinengroßer Tumor dar, der aus vielen Cysten unterschiedlicher Größe und teils livider Verfärbung besteht. Der Cysteninhalt ist hämorhagisch bräunlich. Die Vena jugularis und umgebende Strukturen sind ummauert.

Einzelne verschwielte Bezirke sind zwischen das Tumorgewebe eingestreut. In der histologischen Beurteilung wird der Tumor als ein Gewebe mit ausgedehnten Spaltbildungen, teils locker, teils mit derbem Bindegewebe umgeben, beschrieben. Durchtrennte Nervenstämmchen und eingelagerte Lymphknoten sind nachweisbar, weiterhin finden sich einzelne chronische entzündliche Infiltrate.

Beobachtung 16: Axel Th. 12. 6. 67. Alter: 4 Tage.
Nr. 1406/67

Kurz nach der Geburt wurde eine kirschgroße, mäßig derbe, nur teilweise auf der Unterlage verschiebliche Schwellung im Bereich der rechten Mandibula und mehrere erbsengroße Knötchen im Bereich des rechten Kiefernwinkels bemerkt. Da zunächst keine Wachstumstendenz der Geschwulst festgestellt wurde, erfolgte zunächst Entlassung am 12. Lebenstag. In den folgenden vier Wochen nahm der Tumor derart schnell an Umfang zu, daß sich bei der Aufnahme am 7.8.67 folgender Befund ergab: Die Geschwulst, beginnend am rechten Ohrläppchen füllte den gesamten Kiefernwinkel aus und reichte bis über die Kinnmittellinie hinaus. Der Mundboden erschien infiltriert, die Zunge stark nach oben verdrängt. Der Tumor war von weicher Konsistenz und mit der Unterlage fest verklebt. Intraoperationem kam ein ausgedehnter multicystischer Tumor zur Darstellung, der im Gesichtsbereich die Glandula parotis, den Nervus facialis und die Arteriae maxilaris externa et interna fest umscheidet hatte. Weiterhin fanden sich ausgedehnte kleincystische Infiltrationen im Mundbodenbereich, die Glandula submandibularis und der Nervus lingualis waren

von Tumorgewebe fest ummauert. Der histologische Befund beschrieb ein teilweise diffuses, teilweise knotiges Lymphangiom, bestehend aus teils cavernös, teils cystisch erweiterten Lymphspalten.

Beobachtung 17: Hans-Jürgen S. 21.4.65. Alter: 20 Tage
Nr. 1264/65

Ca. vier Tage nach der Geburt fiel eine langsam zunehmende Schwellung hinter und unter dem rechten Ohr auf. Im Alter von 20 Tagen stellte sich rechtsseitig sub- und retroauriculär ein ca. pflaumengroßer, fluktuierender, nicht ausdrückbarer, weicher, unverschieblicher Tumor dar, mit deutlicher, teilweise verbreiterter Venenzeichnung. Der Tumor zeigte keine Entzündungszeichen. Im Operationsbericht wird ein gut hühnereigroßer, multizystischer Tumor beschrieben, der entlang des rechten Gehörganges bis zum Processus mastoideus reicht und den Nervus facialis mit seinen drei Ästen umscheidet. Im Halsbereich ist der Muskulus sternocleidomastoideus infiltriert, die Halsgefäße müssen von Tumorgewebe freipräpariert werden. Zapfenartige Ausläufer füllen teilweise die Räume um die Glandula submandibularis, Trachea und Oesophagus aus und sind an einigen Stellen mit diesen Strukturen fest verbacken. Histologisch handelte es sich um ein cystisches Lymphangiom mit cavernösen Anteilen, eingebettet in Bindegewebe und Fettgewebe. Weiterhin fanden sich aufgefaserte Muskelanteile und markscheidenhaltige Nervenstränge im Operationspräparat.

Beobachtung 18: Uwe G. 1. 2. 1966. Alter: 1 Tag.
Nr. 235/66

Von Geburt an bestand ein gut mannsfaustgroßer, cystischer Tumor im Bereich der linken Halsseite. Bei der Aufnahme zeigte er eine Ausdehnung vom linken Kiefernwinkel bis zur Schulter. Nach dorsal erreichte er die Dornfortsätze der Halswirbelsäule, ventral bildete ungefähr der Musculus sternocleidomastoideus die Grenze. Der Tumor war von prallelastischer Konsistenz, auf der Unterlage nicht verschieblich und vergrößerte sich deutlich beim Schreien. Die Gefäßzeichnung war verstärkt, ein Diaphanieversuch fiel positiv aus. Intra operationem kam ein gut mannsfaustgroßer, cystischer Tumor zur Darstellung, der sich in dem lockeren Bindegewebe zwischen den Halsweichteilen ausbreitete und mit diesem mehr oder weniger fest verbacken war. Zwischen Trachea und Oesophagus drang der Tumor zapfenförmig in das obere Mediastinum vor, ein weiterer breiter Tumorzapfen verlief direkt unterhalb der Clavicula und reichte bis zur Vena subclavia. Histologisch wurde die Diagnose cystisches Lymphangiom mit unterschiedlich großen cystisch erweiterten Spalträumen gestellt.

Beobachtung 19: Ines Sch. 20. 1. 1966. Alter: 2 Monate.
Nr. 706/66

Von Geburt an bestand bei dem Säugling eine zunächst erbsengroße Schwellung im hinteren Nackenbereich, die in den Tagen des Klinikaufenthaltes deutlich an Größe zunahm. In dem chirurgischen Eingriff wurde

ein pflaumengroßer, multizystischer Tumor mit reiskornähnlichen Aussprossungen, die nach medial bis zur Trachea und zum Oesophagus reichten, entfernt. Einige Zapfen waren bis in das Gebiet der großen Gefäße vorgedrungen, nach caudal erreichte der Tumor die Infraclaviculargrube. Histologisch wurde die Geschwulst als ein cystischer Tumor vom Typ eines Lymphangioms beschrieben mit unterschiedlich großen, vielfach gekammerten Hohlräumen, die teilweise mit klarer Flüssigkeit gefüllt waren.

Beobachtung 20: Heike St. 17. 9. 1967. Alter: 7 Wochen. Nr. 2357/62

Bei dem frühgeborenen Säugling trat im Alter von 14 Tagen eine ca. bohnengroße, weiche, gut verschiebliche Schwellung im rechten Hals-Schulterwinkel auf, der sich durch sehr rasches Wachstum auszeichnete. Das Kind wurde im Alter von 7 Wochen mit einem im Durchmesser etwa 6 bis 8 cm großen, prallelastischen Tumor vorgestellt, in dem ca. kirschgroße Resistenzen abgrenzbar waren. Der Tumor ließ sich gegen die Unterlage nicht verschieben. Intra operationem kam unter dem rechten Platysma ein multicystischer, gekammerter und ungefähr hühnereigroßer Tumor zur Darstellung, der sich mit kleincystischen Ausläufern nach ventral und caudal bis ins obere Mediastinum entlang der Arteria subclavia erstreckte. Nach dorsal waren die Zwischenräume der Dornfortsätze vom Tumorgewebe infiltriert und teilweise mit dem Ligamentum longitudinale verbacken. Die Diagnose auf Grund der histologischen Untersuchung ergab ein multizystisches Lymphangiom von unterschiedlicher Cystengröße in lockeres

Bindegewebe und Fettgewebe eingebettet. Weiterhin befand sich im Operationspräparat völlig aufgefasertes Muskelgewebe, das von cystisch erweiterten Lymphgefäßen durchsetzt war.

Beobachtung 21: Manuela P. 13. 10. 1963. Alter: 10 Wochen. Nr. 2376/63

Im Alter von 6 Wochen fiel bei dem Säugling erstmalig eine diffuse Schwellung der rechten Halsseite auf. Die Schwellung war reizlos, es bestand kein Fieber. Bis zur Aufnahme beobachtete die Mutter eine deutliche Größenzunahme und Abgrenzung der Geschwulst. Zur Zeit der Aufnahme bestand eine etwa hühnereigroße, gut abgrenzbare, weiche, gegen die Unterlage kaum verschiebliche Geschwulst im Bereich der Hautfalte der rechten Halsseite. Intra operationem kam eine hühnereigroße, einkammrige, mit klarer Flüssigkeit gefüllte, cystische Geschwulst zur Darstellung, die mit ihrer Wandung leicht ausgeschält werden konnte. Histologisch wurde der Tumor als ein cystisches Hygrom mit flacher Endothelauskleidung beschrieben.

Beobachtung 22: Michael A. 1. 8. 1961. Alter: 2 4/12 Jahre. Nr. 2278/63

Fünf Tage vor der Aufnahme trat bei dem Jungen unvermittelt ein fieberhafter Infekt mit Temperaturen um 38° auf. Einen Tag später bemerkte die Mutter an der linken Halsseite eine gerötete, schmerzhafte, harte, wenig abgrenzbare Schwellung. Die Entzündung klang unter Penicillingabe ab, die Schwellung blieb jedoch unbeeinflußt. Im Aufnahmebefund

wird über einen ca. faustgroßen Tumor im Bereich der linken Halsseite berichtet, der sich palpatorisch sehr schlecht gegen die Umgebung abgrenzen läßt. Der Tumor ist von elastischer Konsistenz, gegen die Unterlage nicht verschieblich, mit der Haut nicht verbacken. Es liegen keine Entzündungszeichen vor, der Tumor ist nicht druckschmerzhaft. Intra operationem findet sich unter dem Musculus platysma im Bereich der Halsfalte der linken Halsseite ein ca. apfelgroßer, multicystischer Tumor, der den Musculus sternocleidomastoideus infiltriert hat. Nach medial ist die Geschwulst mit den großen Halsgefäßen und mit dem linken Schilddrüsenlappen fest verbacken. Nach cranial und dorsal reicht der Tumor bis zum Kiefernwinkel und Processus mastoideus. Der Plexus cervicalis ist völlig zerfasert, der Nervus phrenicus ist nicht lädiert. Tumorsprossen reichen perlschnurartig bis in die Muskellogen des Musculus deltoideus. Caudal liegt der Tumor unmittelbar der Vena und Arteria subclavia auf. Einzelne Cysten sind mit Blutkoageln ausgefüllt. Histologisch wird der Tumor als ein multicystisches Hygrom mit venösen Thrombosen und entzündlich infiltrierten Herden beschrieben. Weiterhin findet sich aufgefasertes Nervengewebe und Reste von Schilddrüsengewebe im Operationspräparat.

Beobachtung 23: Petra St. 25. 9. 1966. Alter: 7 Wochen. Nr. C/970/66

Seit der Geburt bestand bei dem Kind in Höhe des ersten bis dritten Brustwirbels

ein kindsfaustgroßer, weicher, gegen die Unterlage nicht verschieblicher Tumor, der langsam aber kontinuierlich an Größe zunahm. Der Aufnahmebefund zeigte gegenüber dem Geburtsbericht keine Veränderung. Der multicystische Tumor, der direkt dem Musculus trapezius aufsaß, ließ sich intraoperativ gut abgrenzen und extirpieren. Lediglich einige sprossenartige kleincystische Ausläufer zogen bis knapp über die Wirbelsäule zur rechten Körperseite. Histologisch wurde der Tumor als ein Lymphangiom vom cavernösen Typ mit vielen Spaltenbildungen und glattwändigen Hohlräumen unterschiedlicher Weite beschrieben.

Beobachtung 24: Hyseyin D. 15. 10. 1968. Alter: 6 Tage. Nr. 2398/68

Seit der Geburt bestand bei dem Säugling im Bereich des Kiefernwinkels und der rechten Gesichtsseite ein etwa mandarinengroßer, prallelastischer, cystischer Tumor, der ein positives Diaphaniephänomen aufwies. Die Größenzunahme des Tumors in den sechs darauffolgenden Tagen war deutlich. Im subcutanen Fettgewebe des rechten Kiefernwinkels fand sich im Operationssitus ein vielfach gekammerter und mit Spalträumen versehener, gut mandarinengroßer Tumor, der teilweise mit reiskorngroßen Zysten die Glandula parotis infiltriert hatte. Nach caudal reichte der Tumor mit einzelnen Ausläufern bis über die Mandibula hinaus. Histologisch wird das Tumorgewebe als cystisches Lymphangiom klassifiziert, im Operationspräparat fand sich weiterhin kleincystisch durchsetztes Drüsengewebe.

Beobachtung 25: Thomas S. 31. 8. 1967. Alter: 5 Monate.
Nr. 193/68

Im Alter von drei Monaten trat bei dem Kind eine Schwellung in der rechten Supraclavicularregion auf, die in den ersten acht Tagen des Krankenhausaufenthaltes schnell an Größe zunahm und als tomatengroßer, prallelastischer, gut abgrenzbarer Tumor imponierte. Im Operationssitus kam ein hühnereigroßer multicystischer Tumor zur Darstellung, der mit seinen Ausläufern bis zur Arteria subclavia reichte. Die histologische Untersuchung ergab Lymphangiomgewebe, hauptsächlich vom cavernösen Typ mit einzelnen papillär wachsenden Ausläufern.

Beobachtung 26: Carsten G. 10. 9. 1969. Alter: 2 Wochen.
Nr. 10 42 24

Seit der Geburt bestand eine ca. mannsfaustgroße Schwellung der rechten Hals- und Gesichtsseite, die keine Wachstumstendenz aber deutliche Konsistenzzunahme zeigte. Intra operationem kamen neben cystischen Hohlräumen, knotenförmig arealisierte Gewebsabschnitte mit Einblutungen zur Darstellung. Histologisch wurde der Tumor als gutartige vaskuläre Hamartie vom gemischten Typ angesprochen.

Beobachtung 27: Christian K. 3. 7. 1967. Alter: 2 6/12 Jahre.
Nr. 100-697

Kongenital bestand eine ausgedehnte Schwellung der Unterseite des linken Oberarms und des linken seitlichen Brustkorbes. Unter der Diagnose Lymphangiom wurde im August und im Oktober 1968 versucht, die

Geschwulst operativ auszuräumen. Im Juli 69 wurde ein Haematom an der linken Brustwand operativ entfernt. Bei der Aufnahme im Januar 70 war ein großer Bereich um das alte Narbengewebe ausgefüllt mit weichem, teilweise livide verfärbtem Tumorgewebe. Der Operationssitus und die histologische Untersuchung zeigten ein kleincystisches Lymphangiom, das in der Tiefe den Musculus pectoralis maior durchsetzt und teilweise aufgefasert hatte.

Beobachtung 28: Christoph A. 5. 11. 1969. Alter: 5 Wochen. Nr. 106589

Von Geburt an war eine wallnußgroße Geschwulst unter dem rechten Ohr bekannt, die eine ausgesprochen große Wachstumsgeschwindigkeit (in 5 Monaten bis Mannsfaustgröße) aufwies. Röntgenologisch ließ sich eine mediastinale Beteiligung nicht ausschließen, die sich durch verstärkte paramediastinale Zeichnung vorwiegend im Bereich der Lungenoberfelder ausdrückte. Intra operationem kam ein multicystischer Tumor zur Darstellung, der kleincystisch bis zum Zungenboden penetriert war und nach caudal die großen Halsgefäße ummauert hatte. Die histologische Untersuchung ergab die Diagnose eines Lymphangioms vom cystischen und cavernösen Typ.

Christoph A. Neugeborener Patient mit einem wallnußgroßen Lymphangiom im Bereich des hinteren Halsdreiecks. Typisch ist die deutliche Größenzunahme der Geschwulst solcher Lokalisation beim Schreien.

Beobachtung 29: Thorsten V. 12. 10. 1965. Alter: 4 2/12 Jahre. Nr. 106347

Bei der Geburt bestand im linken Hals-Wangenbereich eine ca. pflaumengroße, teigige Schwellung, die nach einer Tonsillektomie im Oktober 1969 bis auf Handtellergröße zunahm. Der Operationssitus zeigte einen multicystischen, apfelgroßen Tumor, der zum Teil die Glandula submandibularis durchsetzt hatte. Röntgenologisch erschienen Lunge und Mediastinum frei von Infiltrationen.

Beobachtung 30: Michael R. 22. 3. 1964. Alter: 3 Tage.
Nr. 844/64

Seit der Geburt bestand bei dem männlichen Neugeborenen im linken Hals-Schulterdreieck ein mandarinengroßer, weicher, nicht pulsierender Tumor mit basal tastbaren, derben Resistenzen. Sonst erschien der Säugling völlig gesund. Das Kind wurde im Alter von 16 Tagen operiert. Es wurde ein gut hühnereigroßer Tumor entfernt, der mit kleincystischen Ausläufern nach dorsal bis zu den Dornfortsätzen, nach lateral bis zur spina scapulae und ventral bis unter die clavicula reichte. Die Geschwulst wurde teils stumpf, teils scharf von den einbezogenen Strukturen (große Halsgefäße, Oesophagus, Trachea) gelöst, wobei nicht ausgeschlossen werden konnte, daß Tumorreste nicht erfaßt wurden. Patho-histologisch wurde der Tumor als cystisches Lymphangiom beschrieben, dessen Zystengröße bis zu Kirschgröße reichte. Der Inhalt bestand aus grün-gelbem, zähem Material. Im postoperativen Verlauf trat nach 1 Tag anfallsweise ein inspiratorischer und exspiratorischer Stridor mit ausgeprägter Cyanose der Kopf-Schulterregion auf. Das Wundgebiet war völlig unauffällig. Nach anfänglicher Besserung setzten die Anfälle am 4. postoperativen Tag wieder verstärkt ein, am 5. Tag stellte sich plötzlich eine Schnappatmung ein, die nach 15 Minuten in einem Atemstillstand endete. Trotz Intensivtherapie war der Verlauf nicht zu beeinflussen. Eine Sektion wurde von den Eltern abgelehnt.

Beobachtung 31: Andrea Sch. 18. 1. 1968. Alter: 1 9/12 Jahre.
Nr. 1565/73

Im Alter von eineinhalb Jahren trat bei dem Mädchen erstmals eine Schwellung im Bereich der rechten Halsseite auf, die sich bis zur Aufnahme schnell vergrößerte.
Es wurde ein gut hühnereigroßes, multicystisches Lymphangiom extirpiert, das mit Ausläufern bis zu den großen Halsgefäßen vorgedrungen war. Im weiteren Verlauf traten im ganzen 4 Rezidive auf, das erste nach 1 Jahr, das zweite nach 2 Monaten, das dritte nach 1 3/12 Jahren und das vierte nach 10 Monaten. In allen Fällen war die Lokalisation dieselbe. Bei zwei Rezidivfällen waren mehrere Halsmuskeln infiltriert und mußten teilweise geopfert werden. Halsgefäße und Nerven waren teilweise so fest von Tumorgewebe ummauert, daß sie scharf freipräpariert werden mußten.
Patho-histologisch wurde der Tumor in allen Fällen als multicystisches Lymphangiom mit unterschiedlich großen Cysten und girlandenförmig angeordneten, stark erweiterten Lymphgefäßen angesprochen.

5.0 Untersuchungsmethode

25 Kinder wurden zu einer Nachuntersuchung einbestellt, im Schnitt vier Jahre maximal sieben Jahre nach der Operation. In allen Fällen reichte die Inspektion und Palpation des Narbengebietes zur Beurteilung aus. Diaphanie und Röntgendiagnostik einschließlich Kontrastmitteldarstellung wurden nicht notwendig. Fünf Kinder sind in jüngster Zeit operiert worden, so daß eine Nachuntersuchung noch nicht sinnvoll erschien.

6.0 Ergebnisse

6.10 Die Lymphangiome aller 31 Patienten wurden chirurgisch angegangen mit dem Versuch der Totalexstirpation. Nach der von REGENBRECHT vorgeschlagenen Einteilung des Operationserfolges sind von den 31 Patienten 21 Patienten "sicher radikal" operiert worden (67, 8%), 10 Patienten "nicht sicher radikal" (32, 2%). Kein Kind fiel unter die Einteilung "sicher nicht radikal" (siehe Abb. 6.10). 45 chirurgische Eingriffe wurden bei diesen 31 Patienten durchgeführt. Die guten technischen Möglichkeiten des chirurgischen Eingriffs, den Tumor darzustellen und in toto zu entfernen, werden in mehr oder weniger starkem Maße begrenzt durch Lokalisation zum Beispiel Befall von Knochen, Organen etc., Invasionsgrad und Ausdehnung. So wurde in unserem Patientengut infolge der großen Ausdehnung des Lymphangioms die Operationsbelastung in einem Fall so stark, daß der Eingriff nur in drei Sitzungen abgeschlossen werden konnte. In 12 Fällen (24, 8%) waren Muskeln, Nerven oder Drüsen so stark infiltriert, daß sie ganz oder teilweise geopfert werden mußten. In 9 Fällen war eine Freilegung von ummauerten Gefäßen notwendig, und bei 10 Kindern konnte nicht ausgeschlossen werden, daß noch Rest-Tumorgewebe in situ verblieb.

6.11 Von den 11 Patienten mit sicher congenitalen Lymphangiomen lag das Operationsalter in Abhängigkeit von allgemeiner Operationsfähigkeit, der Tumorausdehnung und Größenzunahme zwischen 4 Tagen und 4 Monaten. Ein Kind war ein Jahr, ein Kind 4 Jahre alt. Insgesamt 3 Patienten sind innerhalb der ersten zehn Tage nach der Geburt operiert worden, sieben Kinder innerhalb des ersten Lebensmonats. Rechnet man die bis zum 14. Lebenstag

aufgetretenen Lymphangiome mit zu den congenintalen Erkrankungen, dann sind von diesen 14 Kindern 8 bis zum ersten Lebensmonat und 11 bis zum dritten Lebensmonat operiert worden. (siehe Abb. 6.11). Die übrigen 17 Patienten waren durchschnittlich 2 Jahre alt. (s. Abb. 6.11b). Ein Kind ist in den ersten 5 postoperativen Tagen verstorben.

6.12 Die Möglichkeiten der Komplikationen sind bedingt durch Lokalisation und Wachstumscharakter der Geschwulst sehr vielfältig. Unterscheidet man nach prä- und postoperativen Komplikationen, ergab sich in unserem Patientengut folgende Verteilung:

	Präoperativ	Postoperativ
Infektion des Lymphangioms, bzw. Wundgebiet	5	5
Verdrängungserscheinungen, z.B. Distorsion des Kopfes, Scapulaverdrängung etc.	8	-
Einflußstauung	6	2
Akute Blutung	-	1
Parese des Nervus facialis (Ramus Mandibularis)	-	1
Chylothorax	-	1
Lymphorhoe	-	3
Atem-, Trinkschwierigkeiten	2	1

Bei vier Patienten machten die präoperativen Komplikationen eine kurzfristige chirurgische Intervention notwendig. Bei fünf Patienten waren die postoperativen Komplikationen so geringfügiger Art, daß keine Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes eintrat. Bei 2 Kindern

waren die postoperativen Komplikationen als schwer zu bezeichnen: ein Kind geriet durch akute Nachblutung in das Wundgebiet in einen schweren Schockzustand, ein Kind verstarb im postoperativen Verlauf im Herz-Kreislaufversagen nach akutem Atemstillstand. Bei sechs Patienten traten in Zusammenhang mit dieser Erkrankung weder prä- noch postoperativ Komplikationen auf.

6.13 MÜLLER weist in seiner Arbeit auf eine auffällige Abwehrschwäche in der Zeit vor und in den ersten Monaten nach der Operation hin. Bei 29 diesbezüglich überprüfbaren Fällen konnten bei 9 Patienten im präoperativen Verlauf eine überdurchschnittliche Infektionsanfälligkeit wahrscheinlich gemacht werden, wobei alle 9 Patienten ausschließlich an Infekten der Luftwege erkrankten (26%). Ein Patient hatte außerdem ein ausgedehntes Hautekzem. Fünf dieser neun Patienten wiesen ein Lymphangioma colli auf. Postoperativ erkrankten 13 Kinder im Zeitraum der folgenden drei Monate gehäuft, wobei wiederum Infekte der Atmungsorgane im Vordergrund standen (10 Kinder). Je ein Kind erkrankte an Soorstomatitis, Parotitis und 2 Kinder an einer Otitis media. Acht dieser 13 Patienten wiesen ein Lymphangiom colli bzw. des Hals-Gesichtsbereiches auf. Nur vier der 29 Patienten allerdings zeigten eine Infektanfälligkeit sowohl prä- als auch postoperativ. Drei Patienten erkrankten während oder im Anschluß an einen Atemwegsinfekt an einem Lymphangioma colli (2) und des Armes (1). (siehe Abb. 6.13).

6.14 Rezidivhäufigkeit

Die Rezidivhäufigkeit nach chirurgischer Behandlung wird in der Literatur mit 13 bis 33 % (26, 43, 21, 37, 2) angegeben, wobei GOTTSCHALK für den Zeitraum von 1962 bis 1966 sogar von einer Rezidiv-

quote von 63% in ihrem Patientengut berichtet. In unserem Patientengut von 30 (1 Kind verstarb) sahen wir bei insgesamt 7 Kindern 12 Rezidive (23, 3%). Ein Kind hatte 3 Rezidive, 1 Kind 4 Rezidive, die übrigen jeweils 1 Rezidiv. In der weiteren Aufschlüsselung ergab sich für 21 sicher radikal operierte Kinder eine Rezidivzahl von 4 (19%). Von 9 nicht sicher radikal operierten Kindern kamen 3 wieder mit einem Rezidiv in Behandlung (33, 2%). Bei einer Gesamtpatientenzahl von 30 (100%) bleiben demnach bis heute 23 Patienten (76,7%) ohne Rezidiv. Gelingt es, das Lymphangiom sicher in toto zu exstirpieren, liegt der Therapieerfolg nach unseren bisherigen Ergebnissen bei 81%, bei nicht sicher kompletter Extirpation bei 66,8%.
NIX weist auf steigende Rezidivhäufigkeit mit zunehmendem Alter hin. Dieser Zusammenhang läßt sich aus unserem Patientengut nicht erkennen (siehe Abb. 6.14).

Die Frage nach einem Zusammenhang zwischen der Rezidivhäufigkeit und der Lokalisation läßt sich bei unserem kleinen Patientenkollektiv nicht schlüssig beantworten. Von HARKINS wird die Ansicht vertreten, daß ein Rezidiv beim Hygroma colli ungewöhnlich ist. Bei den eigenen 16 Beobachtungen mit Lokalisation im Halsbereich sahen wir 5 Rezidive, das sind allein 38,4% aller überhaupt aufgetretenen Rezidivfälle. Bei 5 Lokalisationen an der Thoraxwand traten 2 Rezidive auf. Beide Fälle mit Lokalisation des Lymphangioms im Bereich des rechten Unterarms erlitten jeweils 1 Rezidiv. Schließlich sahen wir noch 1 Lymphangiom im Bereich der rechten Ferse, das ebenfalls rezidivierte. (siehe Abb. 6.14b).

Das Auftreten des Rezidivs in zeitlicher Abhängigkeit zum Eingriff ist sehr deutlich. Bei nicht radikaler Ausräumung eines Lymphangioms folgt das Rezidiv in der Mehrzahl der Fälle sehr schnell, und zwar wird es in der Regel schon nach einigen Wochen bis Monaten nachweisbar. Weiterhin bleibt das Rezidiv häufig nicht lokalisiert, sondern hat eine ausgeprägte Ausbreitungstendenz und große Invasionskraft. Von allen 12 Rezidiven waren die Rezidive in 5 Fällen nach 1 bis 6 Monaten manifest, bei einer Patientin bereits nach 10 Tagen. Von diesen Rezidiven hatten 2 wieder umgebendes Gewebe durchsetzt. Weitere 3 Rezidive traten bis 10 Monate, 2 Rezidive 1 Jahr nach der Operation auf. Lediglich 1 Patient bekam ein Rezidiv erst nach 4 Jahren, das eine geringe Wachstumstendenz zeigte und rein lokalisiert vorlag. Bei einem Kind traten 3 Rezidive auf, die schnelle Wachstumstendenz zeigten; bei einem weiteren Patienten 4 Rezidive. (siehe Abb. 6.14c).

6.15 Letalität

Die Angaben über die Gesamtletalität schwanken in der Literatur zwischen 11,2 und 27,2% (28, 43, 37, 2, 5), die Operationsletalität zwischen 4,7% und 22% (28, 21, 37). Von unseren in dem Zeitraum von 1962 bis 1971 operierten 31 Patienten verstarb 1 Kind (3,2%).

Die hauptsächlichen postoperativen Todesursachen sind nach GOTTSCHALK: Sepsis, Pneumonie und Ateminsuffizienz. Hierin drückt sich wiederum eine Abhängigkeit zur Lokalisation aus.

6.2 Morphologie und Lokalisation

Qualitativ findet man in der Literatur übereinstimmend die Angabe, daß die häufigste Lokalisation für das Lymphangiom der Hals ist, quantitativ reichen die Angaben von 40% bis 80% (35, 26, 43, 56, 21, 2). In unserem Patientengut war der Anteil des Lymphangioma colli 58%, wobei in 5 Fällen der Tumor nicht auf den Halsbereich lokalisiert blieb, sondern die Axilla bzw. Gesichtsanteile miteinbezogen hatte.
In der Reihenfolge weiterer Prädilektionsstellen weichen die Literaturangaben mehr oder weniger stark voneinander ab (35, 26, 43, 56, 21, 2, 5). Die weitere Reihenfolge der bevorzugten Lokalisationen wird bei HARKINS wie folgt angegeben: 30% untere Extremitäten, 11% Arm-Axilla und 7% Körperstamm. BACHMANN fand eine andere Häufigkeitsverteilung: Axilla, Abdomen, Kopf, Thorax, Genitale, Extremitäten, und MÜLLER gibt die Reihenfolge Gesicht, Zunge, Genitale an.
Bei unserem Patientengut von 31 Fällen fanden sich folgende Häufigkeitsverteilungen der verschiedenen Lokalisationen:

Hals	58%	18 Kinder
Gesicht (Kiefernwinkel, circumaurikulär)	22,6%	7 Kinder
Thorax	16%	5 Kinder
Axilla	12%	4 Kinder
Extremitäten (Arme, Beine, Ferse)	12%	4 Kinder
Glutealregion	6,4%	2 Kinder

Kombinationen verschiedener Lokalisationen sind nicht selten:

Hals-Axilla	3,2%	1 Kind
Hals-Gesicht	12%	4 Kinder
Arm-Axilla-Thorax	6,4%	2 Kinder

Entsprechend der Lokalisation werden folgende wichtige Strukturen besonders häufig geschädigt oder in ihrer Funktion bedrohnt:

Halsgefäße	29%	9 Patienten
Halsmuskulatur	29%	9 Patienten
Plexus cervicalis	26%	8 Patienten
Trachea	22,6%	7 Patienten
Zunge	19,4%	6 Patienten
N. facialis	16%	5 Patienten
Lunge/Pleura	16%	5 Patienten
Drüsen	16%	5 Patienten
Oesophagus	12,9%	4 Patienten
Mundboden	9,7%	3 Patienten
Schultergelenk	3,2	1 Patient

Die morphologische Struktur des Lymphangioms in Abhängigkeit des umgebenden Gewebsdruckes findet in der Literatur kaum noch Widerspruch. MÜLLER vertritt die Ansicht, daß die cystischen Lymphangiome fast ausnahmslos angeboren seien.
Von unseren 11 Patienten, die sicher congenitale Lymphangiome aufwiesen, waren 9 vom cystischen Typ, 2 wiesen neben cystischen Formationen auch cavernöse auf. Diese Patienten hatten ein Lymphangiom an der Thoraxwand bzw. Arm-Axilla-Region. Die übrigen 9 Patienten hatten alle ein Lymphangioma

colli. Die Beziehung zwischen Morphologie und Lokalisation wird auch in unserem Patientengut sehr deutlich:

	cystisch	cavernös
Halsbereich	18	-
Glutealregion	1	1
Thorax	2	2
Ferse	1	1
Pleura	-	1
Oberschenkel	-	1
Kiefernwinkel	2	1
Arm	1	4
circumaurikulär	1	1

Im Halsbereich fanden sich ausschließlich cystische Formen, cystische Lymphangiome mit anderen Lokalisationen waren immer in lockeres Bindegewebe und Fettgewebe eingebettet. (siehe Abb. 6.2).

6.3 Biologische Wertigkeit und Wachstumscharakter

Fälle maligner Entartung sind in der Literatur äußerst selten beschrieben (21). In unserem Patientengut fand sich ebenfalls kein Fall mit Malignitätszeichen. Bei einem Patienten trat dreimal ein Rezidiv auf, vier Eingriffe wurden vorgenommen in zeitlichen Abständen bis zu 9 Monaten, bei einem Kind 4 Rezidive, bei einer Patientin wurde das Lymphangiom in jeweils 14 tägigem Abstand in 3 Sitzungen entfernt, bei mindestens 3 Patienten wurden 2 bzw. 6 Wochen vor der Operation Probepunktionen vorgenommen, ohne daß sich der gutartige Charakter der Geschwulst geändert hätte.

Bei dem Versuch der Stadieneinteilung zeigte sich bei 31 unserer Patienten diese Verteilung:

Stadium 0	6 Patienten
Stadium 1	4 Patienten
Stadium 2	8 Patienten
Stadium 3	13 Patienten

Daraus läßt sich recht deutlich ablesen, daß die Wachstumsgeschwindigkeit - einmal über das relativ stationäre Stadium 0 hinaus - , ganz beträchtlich ist, denn der Anteil der Patienten, die wir mit einem Lymphangiom im Stadium 1 sahen, ist mit 12,9% gegenüber 19,4% im Stadium 0 und 41,9% im Stadium 3 deutlich niedrig; wertet man die Fälle im Stadium 2 25,8% zusammen mit denen des Stadiums 3, dann kommt man sogar auf 67,7%. Der Anteil der congenitalen Lymphangiome im Stadium 2-3 liegt mit 3 Fällen von 11 beurteilten Patienten bei 27,2%, 6 Kinder sind zur Zeit der Geburt in das Stadium 0 einzuordnen, (54, 6%) bei den übrigen 2 Patienten ist der Zeitraum zwischen Geburt und Operationstermin zu groß, um einen einigermaßen wahrscheinlichen Rückschluß auf das Stadium des Lymphangioms zur Zeit der Geburt zuzulassen. Bei einem Patienten allerdings ist die Zuordnung des Tumors zum Stadium 0 aufgrund der Anamnese sehr wahrscheinlich.
Eine Zuordnung verschiedener Stadien zu Lokalisationen mit unterschiedlichem Gewebetonus, d.h. eine Korrelatione zwischen Wachstumsgeschwindigkeit und Gewebe-Umgebungsdruck war in unseren Fällen nicht ersichtlich: (siehe Abb. 6.3)

		Stadium 1	Stadium 0	Stadium 2-3
Lokalisation mit:	↓ Gewebetonus	3	3	11
	↑ Gewebetonus	1	3	9

6.4 Alters- und Geschlechtsverteilung.

Die Angaben über den congenitalen Anteil der Lymphangiome schwanken zwischen 50 und 73%, die bis zum Ende des 1. Trimenon zwischen 60 und 96%. Wir diagnostizierten einen congenitalen Anteil der Lymphangiome von 35,5% entsprechend 11 von 31 sicher beurteilbaren Patienten; rechnet man die Fälle hinzu, die innerhalb der ersten 4 Lebenstage bemerkt wurden, so kommt man auf 41,8% (13 Patienten). Bis zum Ende des 1. Trimenon erkrankten 58,2% der Patienten (18 Kinder), bis zum Ende des 1. Lebensjahres 90,3% (28 Kinder). (siehe Abb. 6.4).

Bisher liegen eindeutige Hinweise auf eine Geschlechtsdisposition nicht vor. Bei unseren Patienten bestand ein Verhältnis von 20 männlichen zu 11 weiblichen Patienten. Bei den congenitalen Tumorformen sogar ein Verhältnis von 11 männlichen zu 3 weiblichen Patienten. (siehe Abb. 6.4).

6.5 Familiäre Häufung

Die Beschreibung eines familiär gehäuft auftretenden Knochenlymphangioms, wie es von HAAS beschrieben wird, wirft die Frage nach weiteren Fällen familiär gehäuften Auftretens auf. Bei 29 Patienten wurden Nachforschungen in der Verwandschaft 1. bis 3.Grades angestellt, ohne daß sich weitere Erkrankungsfälle

feststellen ließen. Unter den Patienten befand sich 1 eineiiges Zwillingspaar, bei dem nur ein Zwilling erkrankte.

6.6 Spätfolgen

Die Spätfolgen können in Abhängigkeit von der Lokalisation sehr verschiedengestaltig sein. Durch die Häufigkeit der Lokalisation im Hals-, Gesichtsbereich, aber auch an anderen Körperteilen, ist eine der wesentlichsten und häufigsten Spätfolgen die psychische Belastung infolge kosmetischer Entstellung. Davon sind insbesondere die weiblichen Patienten betroffen. Einem Kind mußte durch die Lokalisation an der rechten Thoraxwand ein Teil der rechten Brustdrüse entfernt werden. Weiter blieb bei einem Patienten postoperativ eine leichte Asymmetrie des Gesichtes bestehen. Geringgradige chronische Lymphstauungen waren bei 4 Patienten zu beobachten, und in 1 Falle eine Schwäche des Ramus mandibularis nervi facialis. Schließlich wurden in 2 Fällen leichte Beschwerden infolge von Verhärtungen im Narbengebiet angegeben.

6.7 Häufigkeit

Die Erkrankungshäufigkeit wird in der Literatur mit 4 bis 5% aller Tumoren im Kindesalter (40) und mit 0,2 bis 0,5% aller hospitalisierten Kinder (1, 28) angegeben. Unsere Häufigkeitsverteilung bezogen auf die Gesamtzahl der Lebendgeburten in West-Berlin gibt die angefügte Tabelle wieder:

Jahrgang	Lebendgeborene	Patienten (n)	Häufigkeit (%)
1962	24127	5	0,021
1963	25936	4	0,015
1964	26649	2	0,007
1965	26069	4	0,015
1966	26084	4	0,015
1967	25215	2	0,008
1968	23500	6	0,025
1969	21456	4	0,019

Durchschnitliche Erkrankungshäufigkeit 0,016% (s.Abb. 6.

6.8 Spontanremissionen

Häufig wird in der Literatur über Spontanremissionen unterschiedlichen Ausmaßes berichtet. (28, 43, 21, 2, 5). Andererseits berichtet REGENBRECHT über 2 Patienten, die 30 Jahre lang beobachtet wurden, ohne daß Zeichen einer spontanen Rückbildung feststellbar gewesen wären. Eine häufige Ursache für spontane Regressionen von Teilen des Lymphangioms, sind Infektionen und intracystische Blutungen.
So fanden sich bei 7 von unseren 31 Patienten im Tumorgewebe Regressionsbezirke unterschiedlicher Ausdehnung, alle mit Zeichen der Einblutung oder mit chronisch entzündlichen Infiltraten. Man muß auch annehmen, daß in einigen Fällen bei der Operation nicht erfaßtes Resttumorgewebe spontan zugrunde geht, denn auf 8 Patienten, die nicht sicher radikal operiert wurden, entfielen nur 3 Rezidive. (siehe Abb. 6.8).

7.0 Diskussion

7.10 Der chirurgische Eingriff als Therapie der Wahl für das Lymphangiom wird heute allgemein anerkannt. Dennoch steht den Vorteilen dieser Behandlungsmethode - relativ große Sicherheit der radikalen Ausräumung, gute Überschaubarkeit der Belastung des Patienten, weitgehende Altersunabhängigkeit, - eine relativ hohe Rezidivrate bei allerdings denkbar geringen Heilerfolgen mit anderen Therapieverfahren, eine nicht unwesentliche hohe Letalitätsrate und die oft sehr begrenzten Möglichkeiten der Früherkennung, die schon durch den großen Anteil der kongenitalen Lymphangiome und die hohe Wachstumsgeschwindigkeit bedingt ist, gegenüber. Die Heilungserfolge in unserem Patientengut stehen im wesentlichen im Einklang mit den Ergebnissen in der Literatur. Zu beachten ist andererseits, daß bei unseren 22 "sicher radikal" operierten Kindern, immerhin drei Rezidive auftraten. Das zeigt deutlich, daß das Tumorgewebe sich auch aus kleinsten zurückgebliebenen Resten sehr schnell regenerieren kann. Die Tatsache, daß bei GOTTSCHALK 25% und bei REGENBRECHT alle 10 "nicht sicher radikal" operierten Patienten rezidivfrei blieben, läßt auf der anderen Seite auf eine starke Regressionsbereitschaft dieser Tumorart schließen. Man kann annehmen, daß eine wesentliche Rolle bei den postoperativen Rückbildungsvorgängen eine abakterielle Entzündung spielt. Bei unseren 5 "nicht sicher radikal" operierten, aber rezidivfreien Kindern bestand bei 4 Kindern ein deutlich verzögerter Heilungsverlauf mit länger anhaltender Wundsekretion, wobei das Wundsekret in allen Fällen steril war.
Alle anderen Therapiemöglichkeiten weisen aber so viele entscheidende Nachteile auf, daß sie sich nicht durchgesetzt haben. Die Methode der Verödung eines Lymphangioms ist deshalb verlassen worden,

weil es selten gelingt, das Verödungsmittel in alle Tumoranteile einzubringen, da die einzelnen Hohlräume häufig nicht miteinander kommunizieren. Unerwünschte Nebenwirkungen sind weitere Größenzunahme, akut entzündliche Reaktionen, Blutungen oder folgende Lymphorhoe. Die Frage nach der planmäßigen Nutzung der Infektion zur Tumoreinschmelzung, wurde erstmals von IMDAHL aufgeworfen, nachdem er Resttumorgewebe auf diese Weise hat zugrunde gehen sehen. Auch SCHUHMANN beschreibt einen Fall von Tumoreinschmelzung nach Infektion. Dennoch erscheint eine planmäßig gesetzte Infektion fragwürdig aus folgenden Gründen:

1. Die Kontrolle der Infektion hängt ganz entscheidend ab von der schwer kalkulierbaren Abwehrlage des Patienten, die
2. wiederum mit dem Alter des Patienten verknüpft ist und
3. stark bestimmt wird durch die Lokalisation des Tumors.

Die radiologische Therapie wurde von mehreren Autoren versucht, von den meisten ohne Erfolg. (6, 26, 28, 43, 45, 47). Lediglich BRÜNAUER und SCHUERMANN berichten jeweils über einen Therapieerfolg, beide bei einem Lymphangioma cutaneum cutis. SCHUERMANN gelang es sogar, ein Lymphangiom relativ großer Ausdehnung mit Befall von Zunge, Mundhöhle, Lippe und Wange vermittels Röntgen- Radium-Nahbestrahlung bzw. Spickbestrahlung zur Ausheilung zu bringen, während IMDAHL bei einem Lymphangiom des Kiefernwinkels erfolglos blieb. Nach REGENBRECHT hat die Röntgentherapie nur Aussicht auf Erfolg, wenn das Lymphangiom die Cutisgrenze noch nicht überschritten hat, schon bei Lokalisation in der Subcutis reicht sie nicht mehr aus.

Die Problematik der radiologischen Therapie liegt demzufolge einmal in dem an sich schon sehr begrenzten Anwendungsgebiet, zum anderen in der Schwierigkeit, eine exakte Tiefenausdehnung der Geschwulst zu ermitteln, als Grundlage der Dosisberechnung und in der möglichen Inadäquanz von Therapieerfolg und Therapieschaden, z.B. Sterilität und Entwicklungsstörungen des Skelettsystems. Trotzdem bleibt die radiologische Therapie wenn auch für wenige Fälle besonders im Bereich des Gesichtsschädels und der Mundhöhle mit ihren Strukturen von Interesse. Die Punktion beseitigt den Tumor nicht. Sie wird heute nur noch zu diagnostischen Zwecken und zur Entlastung bei bedrohlicher Größenzunahme des Tumors bzw. Flüssigkeitsansammlungen in den vorgebildeten Körperhöhlen verwendet.

7.11 Zu dem Altersoptimum für den chirurgischen Eingriff wird von IMDAHL ausgiebig Stellung genommen. Er rät von einer Operation innerhalb des ersten Trimenon aus fünf Gründen ab:

1. hoher Kehlkopfstand
2. enge Atemwege
3. spärliche Entwicklung der Lungenacini, also relativ kleine respiratorische Fläche
4. breit der Rachenhinterwand anliegender Zungengrund. Die Folge kann Verlegung des Kehlkopfeinganges sein, wenn am Zungenbein inserierende Muskeln während der Operation gezerrt oder geopfert werden müssen.
5. eine noch nicht ausgebildete Fornixincisur ist der Grund für den in diesem Alter noch funktionstüchtigen Kardiaverschluß. Postoperativ besteht somit die Gefahr des Refluxes und der Aspiration.

Aus diesen Gründen empfiehlt IMDAHL, das zweite Trimenon abzuwarten, oder im Bedarfsfalle eine Entlastungspunktion des Tumors durchzuführen.
Im zweiten Trimenon ist dann die funktionelle Belastbarkeit des Säuglings einem operativen Eingriff gewachsen, lediglich die enge Trachea stellt noch einen gewissen Risikofaktor dar. Andere Autoren (6, 27, 21, 5) sind der Ansicht, daß bei gegebener Indikation bei den heute zur Verfügung stehenden operations- und narkosetechnischen Möglichkeiten und bei guter postoperativer Überwachung das Risiko des Eingriffs in jedem Alter überschaubar geworden und nicht mehr vergleichbar ist mit dem möglichen Schaden, der nach dreimonatiger Wartezeit von einem unter Umständen sehr schnell wachsenden Tumor verursacht werden kann. Diese Ansicht wird auch durch die Ergebnisse dieser Nachuntersuchung gestützt. Die verhältnismäßig hohe Belastung der Patienten durch den chirurgischen Eingriff kann wesentlich dadurch gesenkt werden, daß in individueller Anpassung an die Operationsfähigkeit des Patienten der Eingriff auf eine oder mehrere Sitzungen verteilt wird.

7.12 Die Schwere der Komplikation ist sicher in direkte Abhängigkeit in Größe des Eingriffs und somit zur Ausdehnung des Lymphangioms und der Lokalisation zu sehen. Es ist daher problematisch, durchschnittliche Werte über Komplikationen anzugeben; man sollte sie besser in Zusammenhang mit den jeweiligen Lokalisationen diskutieren. Allgemein liegt die Komplikationsrate eines unbehandelten Lymphangioms bei 32%. Die Aufschlüsselung aller in unserem Patientengut aufgetretenen Komplikationen im prä- und postoperative, ergab sogar bei 14 von 29 Patienten präoperative Komplikationen. In diese Zahl gehen allerdings

auch die anbehandelten Fälle (z. B. durch Punktion) ein. Demgegenüber traten postoperativ bei 10 von 30 Patienten Komplikationen auf. Bei nur 3 Kindern waren die postoperativen Komplikationen so bedrohlich, daß akute Gefahr für das Leben der Patienten bestand. Ein Patient verstarb am weiteren Verlauf. In Abhängigkeit von der Lokalisation traten allein in 10 Fällen präoperativ Komplikationen bei Lymphangiomen im Hals-, Gesichtsbereich auf, in 2 Fällen bei Thoraxlokalisationen, postoperativ sind es 7 Fälle bei Lokalisationen im Hals-Gesichtsbereich und wiederum 2 Fälle bei Thoraxlokalisation.

Eine in der Literatur angeführte Komplikation ist das Lymphangiom als Geburtshindernis. In unserem Patientengut trat diese Komplikation nicht auf. Als Grund hierfür muß man die elastische Konsistenz des Tumors anführen, der schon sehr große Ausmaße annehmen muß, bevor es zu dieser Komplikation kommt.

Von den Komplikationen, die unter der Operation und im postoperativen Verlauf eintreten können, sind zu nennen:

1. Herzstillstand durch vago-vagalen Reflex im Carotisgebiet
2. Hypovolämie durch Fehleinschätzung des Blutverlustes oder der postoperativen Wundsekretion
3. Hypoxämie infolge kleiner respiratorischer Fläche und Gefahr der Sekretverhaltung in den noch engen Atemwegen
4. Aspirationspneumonie bei Reflux von Mageninhalt
5. Infektion des Wundbettes und Gefahr der Sepsis

7.13 Die Beobachtung von MÜLLER, daß bei den Lymphangiompatienten im prä- und postoperativen Verlauf eine besondere Infektanfälligkeit besteht, konnte

auch in unserem Patientengut gemacht werden, wobei dem Ergebnis tatsächlich nur die Verbindlichkeit einer Beobachtung zugeordnet werden kann. Die Untersuchung des Immunsystems eines an einem Lymphangiom des Intestinums erkrankten Kindes über 5 Jahre (33), hatte keine Normabweichungen im Immunglobulinsystem, in der Antikörperbildung und in der Lymphozytenkultur ergeben. Der Autor vermutet daher eher eine quantitative als eine qualitative Änderung der Abwehrlage, in diesem Falle bedingt durch sehr starken generalisierten Eiweißverlust via Intestinum. Bei unseren 9 präoperativ anfälligen Patienten ist allerdings auffällig, daß alle gehäuft an Infekten der Luftwege erkrankten, was durch rein mechanische Ursachen, verminderte Ventilation, Sekretstau, erklärbar erscheint. Auch muß eine Wechselbeziehung zwischen Infektionen des Respirationstraktes und lokalen Infektionen des Lymphangioms diskutiert werden. Ebenfalls eine deutliche Betonung der Infektanfälligkeit im Bereich der Atemwege zeigte der Verlauf der ersten 3 postoperativen Monate, bei 10 von 13 Kindern. Dazu gehören allein 7 der 8 Patienten, mit einem Lymphangiom im Hals-Gesichtsbereich, die postoperative Komplikationen aufwiesen. Bemerkenswert ist auch, daß bei 3 unserer Patienten die Erkrankung mit oder direkt im Anschluß an einen Infekt begann.

7.14 Die Rezidivhäufigkeit in unserem Patientengut ist in Übereinstimmung mit der Literatur beachtlich hoch, sogar bei den "sicher radikal" operierten Fällen traten noch zu 18% Rezidive auf. Lediglich REGENBRECHT sah bei seinen 36 "sicher radikal" operierten Patienten kein Rezidiv. Deutlich wird durch diese Ergebnisse die Problematik der Beurteilung der sicheren Radikalität der Tumorentfernung intra operationem, und andererseits die dringende Notwendigkeit einer poliklinischen Über-

wachung zur Früherkennung von Rezidiven für die Dauer eines Jahres.
Die Eigenart des Resttumors - abgesehen von den wenigen Ausnahmen der spontanen Ausheilung, oder des nur lokalisierten, langsamen Wachstums - sich schnell zu regenerieren und mit erhöhter Geschwindigkeit weiter zu wachsen, ist besonders bei den Patienten zu bedenken, bei denen ein Lymphangiom in mehreren Sitzungen entfernt werden soll. Legt man die Sitzungen zeitlich zu weit auseinander, kann es unter Umständen sehr schwierig werden, das Lymphangiom radikal zu entfernen. Nach den Ergebnissen dieser Untersuchung, kann die Ansicht HARKINS' nicht geteilt werden, daß bei subcutaner Ausräumung des Lymphangioms in mehreren Sitzungen die Wachstumstendenz des Tumors wesentlich abnimmt und die Eingriffe leichter werden.

7.15 Die Letalität dieser Erkrankung wird in der Literatur sehr unterschiedlich beziffert. In BACHMANNs Sammelstatistik (1880-1963) liegt die Gesamtletalität bei 11,2%, bei IMDAHL sind es 27,2% und in REGENBRECHTs Statistik über 95 Fälle starben 7 von 95 Patienten, also 7,4%. Und schließlich berichtet HARKINS von 2 letalen Ausgängen bei einer Gesamtzahl von 27 Patienten, gleich 7,4%. Die Gesamtletalität im eigenen Patientengut liegt mit 3,2% noch deutlich unter der Literaturangabe. Die Operationsletalität wird von GOTTSCHALK mit 4,7 bis 22% angegeben, die postoperative Letalität mit 6 bis 10%.

7.2 Die weitaus häufigste Lokalisation des Lymphangioms im Kindesalter ist auch in unserem Patientengut der Hals-Gesichtsbereich. Eine plausible Erklärung allerdings ist dafür bisher nicht gegeben worden. Die Angaben über die prozentualen Anteile an den verschiedenen Lokalisationen schwanken zwar in der Literatur beträchtlich, das ist aber erklärlich aus den im

allgemeinen kleinen Patientenkollektiven. Im Vergleich unserer Ergebnisse mit denen der Literatur läßt sich somit sicher sagen, daß zwar die mit Abstand häufigste Lokalisation der Halsbereich ist, alle anderen bevorzugten Lokalisationen sich in der häufigkeit des Vorkommens im Mittel nicht viel unterscheiden. Die besondere Problematik der Lymphangiome des Skelettsystems kann in dieser Arbeit nur aus der Sicht der Literatur diskutiert werden, eigene Fälle liegen nicht vor. (46, 44, 48, 24, 12, 36). Zwei Besonderheiten scheinen sie von den Lymphangiomen in den übrigen Körperabschnitten zu unterscheiden, einmal das Auftreten zweier Formen stark voneinander abweichender Progredienz und damit Prognose und zum anderen die Möglichkeit eines familiär gehäuften Auftretens. Die vom Verlauf ausgesprochen maligne Form, weil progredient und generalisiert, wird sowohl von HAAS als auch von SCHUHMANN eingehend beschrieben. Auch SCHOPFNER berichtet über einen ähnlichen Fall, wobei der von HAAS geforderte kombinierte Befall von Skelettsystem und Organen nur aus dem Befund einer vergrößerten Milz geschlossen werden kann. ROSENQUIST hingegen berichtet über einen Patienten mit generalisiertem Befall des Skelettsystems ohne progredienten Verlauf und ohne erkennbare Organbeteiligung. Eine eindrucksvolle familiäre Häufung wurde bisher nur von HAAS anhand eines Falles von isoliertem Lymphangiom des Skelettsystems beschrieben. In Anbetracht der geringen Zahl von Veröffentlichungen über diese Form des Lymphangioms wird man die Bedeutung dieser Befunde anhand neu auftretender Erkrankungen überprüfen müssen.

Eine besondere Beziehung zwischen morphologischer Struktur eines Lymphangioms und seiner Lokalisation wird von BILL betont. Demnach besteht eine direkte Proportionalität zwischen der Größe der erweiterten Lymphkanälchen und dem umgebenden Gewebsdruck, d.h.

je festgefügter die umgebende Gewebsstruktur ist, desto kleincystischere Formen wird man finden. Das Lymphangiom vom cavernösen Typ führt nicht selten zu besonderen chirurgischen Problemen bei Lokalisationen in unmittelbarer Nähe der großen Lymphstämme im Mediastinum oder Abdominalbereich. Das Tumorgewebe kann so diffus spongiös verteilt sein und im suboptischen Bereich winzige Kommunikationsgänge zu den größeren Lymphgefäßen aufweisen, daß häufig multiple Leckstellen im Verlaufe des chirurgischen Eingriffes verursacht werden. In Einzelfällen gelingt es gar nicht mehr, die größeren Lymphstämme im Operationssitus aufzufinden. Das führt dann im weiteren Verlauf zu mehr oder weniger umfangreichen Chylusverlusten, die unter Umständen nicht beherrscht werden können. (17, 13, 30, 11). Besonders im Kindesalter hat sich hingegen gezeigt, daß der Chylusfluß im Verlaufe mehrerer Entlastungspunktionen spontan zum Stillstand gebracht werden kann. (Beobachtung Nr. 10). In diesem Zusammenhang sei auf das häufig im amerikanischen Schrifttum beschriebene Krankheitsbild der Lymphangiomyomatose hingewiesen, das mit einem therapeutisch nicht beeinflußbaren Chylothorax einhergeht, im Erwachsenenalter auftritt und eine ausgeprägte weibliche Geschlechtsgebundenheit aufweist. (10, 16, 39).

Die Symptomatik, die das Lymphangiom vom cavernösen Typ bei Befall der Darmwand und des Mesenteriums verursachen kann, ist teilweise sehr verdeckt. (30, 3, 31, 21, 33, 4). Sie reicht von den bekannten Nabelkoliken über Zustände einer exudativen Enteropathie bis zu per akuten Ereignissen eines Volvulus oder Invagination. Der Tumor infiltriert das Mesenterium und die Darmwand und führt zu einer Wandstärkenzunahme bis auf das Drei- bis Vierfache und zu Motilitätsverlust.

Die Folgen sind schwere Resorptionsstörungen, Verlust von Chylus über den Darm, Infarzierungen von Darmabschnitten und Obstruktionsileus. Die Symptomatik kann sich ausgesprochen latent (30) über Jahre erstrecken, häufiger jedoch in einem fulminanten Verlauf zu schnellem chirurgischen Eingreifen Anlaß geben. Detaillierte Angaben über die Letalität des Lymphangioms dieser Lokalisation liegen zwar nicht vor, doch ist anzunehmen, daß sie beträchtlich ist.

7.3 Biologische Wertigkeiten und Wachstumsarten

Die Wahrscheinlichkeit der malignen Entartung eines Lymphangioms ist sehr gering. KNORR vertritt demgegenüber die Ansicht, daß besonders rezidivierende Lymphangiome zur malignen Entartung neigen. GOTTSCHALK zitiert 2 Fälle von Übergang in eine bösartige Wachstumsform im Erwachsenenalter. Im Gegensatz dazu berichtet sie über ein Kind, das zwölfmal an einem Lymphangiom operiert wurde, ohne daß sich der benigne Charakter des Tumors änderte. Unsere Ergebnisse zeigen in keinem Falle einen Umschlag in eine bösartige Wachstumsform. Allerdings weist das Lymphangiom vom klinischen Erscheinungsbild die unter 2.2 beschriebenen Eigenarten eines malignenGewächses auf.

Das unterschiedliche Wachstumsverhalten der verschiedenen morphologischen Formen ist eindrucksvoll. So zeigt das primär großcystische Lymphangiom häufig ein Wochen bis Monate andauerndes Latenzstadium, bevor es plötzlich erhöhte Wachstumsgeschwindigkeit- und Ausbreitungstendenz aufweist. Man muß davon ausgehen, daß jedes Lymphangiom früher oder später das umgebende Gewebe oder Organe in sein Wachstum miteinbeziehen wird.

Die kleincystischen Lymphangiome haben im allgemeinen den progredientesten Verlauf. Sie vermögen innerhalb von Tagen und Wochen das umgebende Gewebe und Strukturen zu durchsetzen und zu schädigen bzw. zu zerstören. Sie scheinen die Form darzustellen, in die jede andere Form übergeht, wenn sie ihren stationären Charakter aufgibt und in ein schnelleres Wachstum übergeht. Das Lymphangioma cavernosum schließlich, das sich infolge seiner vorzugsweisen Organlokalisation der direkten Beobachtung häufig entzieht, scheint sich im Gegensatz zum cystischen Lymphangiom mehr durch kontinuierliches Wachstum auszuzeichnen. Es besitzt eine hohe Penetrationskraft, hält sich aber zunächst streng an bestehende Organgrenzen, so daß die befallenen Organe zwar an Größe und Konsistenz stark zunehmen z.B. Makroglossie, Makrocheilie, aber die ursprüngliche Form beibehalten, was z.B. einer starr verdickten Darmwand oder Mesenterium führen kann.
Eines der wesentlichsten Probleme ist die Beurteilung der Wachstumsgeschwindigkeit. Nach IMDAHL ist eine frühzeitige Einschätzung der Tiefenausdehnung des Tumors deshalb kaum möglich, weil es

1. zu keiner Entwicklungshemmung des Kindes kommt,
2. das Lymphangiom diskontinuierlich wächst mit manchmal längeren Stillständen,
3. es häufig zu Remissionen aufgrund von degenerativen Veränderungen kommt.

In unserem Patientengut fanden sich zwar auch relativ häufig degenerative Veränderungen innerhalb des Tumors, diese betrafen aber bis auf einen Fall nur kleine Tumorbezirke und haben die Kontinuität der Wachstumsgeschwindigkeit nicht merkbar beeinflußt. Diese Regressionserscheinungen findet man in allen schnellwachsenden Tumoren, besonders bei malignen; sie sind

Ausdruck rein örtlich begrenzter trophischer Störungen. In unserem Patientengut fand sich ein Fall mit ca. 5 Spontanremissionen über drei Jahre (8 jährige Patientin). Aus der Befragung ging hervor, daß das Kind fast regelmäßig nach Auftreten der Schwellung Fieber bekommen hatte und das der Tumor leicht schmerzhaft war. Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab Lymphangiomgewebe mit ausgedehnten Verschwielungen mit dem umgebenden Gewebe und bräunlichen Einlagerungen. Daraus muß man schließen, daß in diesem Fall Einblutungen in den Tumor und Infektionen größeren Ausmaßes eine Rolle gespielt haben, die zu ausgedehnten Regressionen des Tumors geführt hatten. Nach den vorliegenden Ergebnissen lassen sich zwei Häufigkeitsgipfel hinsichtlich des Wachstumsstadiums erkennen. Ein Gipfel liegt beim Stadium 0, der andere beim Stadium 3. Daraus folgt, daß das Lymphangiom zunächst lokalisiert wächst, dann irgendwann seine Ortsgebundenheit aufgibt und in ein expansives Wachstum umschlägt. Die Wachstumsgeschwindigkeit läßt sich daraus beurteilen, daß die Häufigkeit der Lymphangiome im Stadium 1 mit 14% deutlich am niedrigsten lag. Wann der Zeitpunkt des Umschlags vom lokalisierten in das expansive Wachstum eintritt, scheint keiner Gesetzmäßigkeit zu unterliegen, betrachtet man die Zeiträume zwischen Auftreten des Lymphangioms und Operationstermin und setzt sie in Beziehung zu den Stadien.
Es sollte daher immer angestrebt werden, jedes einmal diagnostizierte Lymphangiom sobald wie möglich zu operieren. Eine eindeutige Korrelation zwischen den einzelnen Stadien und den jeweiligen umgebenden Gewebetonus zeigen unsere Ergebnisse nicht, es sei denn man bewertet die Tatsache, daß bei geringen umgebenden Gewebetonus die Stadien 0 und 1 gleich häufig auftreten.

Das würde bedeuten, daß Lymphangiome mit geringerem umgebenden Gewebedruck kontinuierlicher wachsen als Lymphangiome unter hohem Gewbedruck.

7.4 Alters- und Geschlechtsverteilung

Wesentlichstes Ergebnis, abgesehen von dem auch bei uns recht hohen Anteil des kongenitalen Auftreten des Lymphangioms, ist der in Übereinstimmung mit der Literatur steile Anstieg der Manifestationskurve bis zum Ende des ersten Triminon, danach ist ein flacherer Verlauf der Kurve bis zum Abschluß des ersten Lebensjahres festzustellen, woran sich ein steiler Abfall des Kurvenverlaufes bis zum sechsten Lebensjahr anschließt. In der Literatur wurde bisher noch nicht über eine Geschlechtsdisposition berichtet, vielmehr herrscht die Ansicht, daß es keine Unterschiede in der Häufigkeitsverteilung auf beide Geschlechter gibt. Wir fanden eine deutliche Häufung der männlichen Patienten, die besonders überraschend bei den kongenital aufgetretenen Fällen ist. Die geringe Zahl unseres Kollektivs läßt natürlich keine Schlüsse auf eine tatsächlich bestehende Disposition mit Betonung des männlichen Geschlechtes zu, allerdings wird es notwendig sein, dieses Ergebnis mit den Ergebnissen zukünftiger Veröffentlichungen zu vergleichen.

7.5 Familiäre Häufung

Die Tatsache, daß von HAAS in einem Fall ein genetischer Zusammenhang nachgewiesen wurde, zeigt,daß ein Gendefekt zu dieser Erkrankung führen kann. Leider konnte der Erbgang nicht nachgewiesen werden. Bisher ist dies jedoch der einzige Literaturhinweis dieser Art und es stellt sich die Frage, ob es sich hier um einen absoluten Einzelfall handelt, ob möglicherweise eine qualitativ geringfügig anders geartete Erkrankung vorlag oder ob eine familiäre

Häufung mit besonderer Lokalisation des Skelettsystems möglich ist. In unserem Patientengut fanden wir in keinem Fall Anzeichen einer familiären Häufung.

7.6 Spätfolgen

Die Angaben über Spätfolgen eines behandelten Lymphangioms sind in der Literatur sehr spärlich, RUSSO berichtet über die Spätfolgen einer radiologischen Therapie nach erfolgloser chirurgischer Intervention bei einem 17 Monate alten weiblichen Kind. Entsprechend der Lokalisation im unteren Abdomen und Genitalbereich, sowie Oberschenkel, bestand eine Wachstumshemmung und somit Längenunterschiede zwischen beiden Beinen, weiterhin mußte mit einer Sterilisation gerechnet werden, und es wurde eine Hauttransplantation erforderlich. Bei Befall von Organen wie Pankreas, Nebenniere, Niere und Darm kann man abhängig von der Ausdehnung des Tumors unterschiedlich starke funktionelle Ausfälle erwarten, die wiederum behandlungsbedürftig sein können. Im Hals-Gesichtsbereich als häufigste Lokalisation spielen kosmetische Gesichtspunkte sicher eine wesentliche Rolle, weiterhin die Facialisparese und eine mehr oder weniger ausgeprägte Asymmetrie des Gesichtes. Durch den Befall einer Brustdrüse und die Teilresektion steht die psychische Belastung mit Einsetzen der Pubertät bei einer unserer Patientinnen wiederum im Vordergrund. Ausgedehnte chronische Lymphabflußstauungen scheinen hingegen weniger häufig zu sein. In Anbetracht der vielen möglichen Spätfolgen, scheint eine gute nachgehende Fürsorge und Beratung angebracht.

7.7 Häufigkeit

Die Erkrankungshäufigkeit liegt bei 4-5% aller kindlichen Tumoren und bei 0,2 - 0,5% aller

hospitalisierten Kinder. Das Lymphangiom ist somit den selteneren Erkrankungen des Kindesalters zuzurechnen. Unsere Ergebnisse stimmen mit den Angaben von BACHMANN und GOTTSCHALK ungefähr überein. Wenngleich der größte Teil der Lymphangiome relativ leicht zu diagnostizieren ist, besteht für die wenigen rein von der Inspektion nicht faßbaren Lymphangiome eine um so größere Gefahr, übersehen zu werden oder in dem großen Spektrum der Differentialdiagnosen unterzugehen.

7.8 Spontanremissionen

Die in der Literatur berichteten Fälle von kompletten Spontanremissionen sind als ausgesprochen selten anzusehen. Meistens handelt es sich nur um mehr oder weniger ausgedehnte Teilremissionen durch degenerative Veränderungen infolge von trophischen Störungen innerhalb des schnellwachsenden Tumors, Infektionen oder Einblutungen. In der Mehrzahl der Fälle kommt es nach kurzer Zeit zu erneutem Wachstum und Ausbreitung, Der häufigen Beobachtung, daß nicht radikal operierte Patienten rezidivfrei bleiben, steht die hohe Zahl der Rezidive gegenüber. Es ist daher anzunehmen, daß zurückgebliebene Tumorreste nur unter zusätzlich günstigen Bedingungen wie Übersäuerung des Wundgebietes, Hypoxämie im Tumorbereich, bakterielle oder abakterielle Entzündungen zugrunde gehen. Deshalb müssen sowohl alle operierten Kinder wie auch besonders Kinder mit Spontanremissionen sorgfältig beobachtet werden.

8.0 Zusammenfassung

Anhand von 31 Patienten aus verschiedenen Berliner Kinderkliniken, die in dem Zeitraum von 1962 bis 1971 an Lymphangiomen verschiedener Lokalisationen erkrankten und in der Kinder-chirurgischen Abteilung der Universitätsklinik der Freien Universität

operiert wurden, wird in einer klinischen Untersuchung im Vergleich mit Untersuchungen anderer Autoren zu Fragen der Therapie Stellung genommen. Im Anschluß an die Darstellung der unterschiedlichen klinischen Erscheinungsformen dieses Krankheitsbildes, bedingt durch das ubiquitäre Auftreten, der Möglichkeiten der Diagnosestellung, der Differentialdiagnose und der Früherkennung werden die Ergebnisse der chirurgischen Therapie dieses Patientenkollektivs verglichen mit den Ergebnissen in der Literatur bei gleicher und bei andersartiger Therapie. Zugrunde liegende Kriterien zur Beurteilung einer optimalen Behandlungsmöglichkeit sind der Indikationsbereich, die Abhängigkeit des Eingriffs vom Lebensalter, die Komplikationsrate nach der Behandlung, Heilerfolg, Rezidivhäufigkeit und Letalität. Weiterhin wird zu Fragen einer lymphangiom-spezifischen Abwehrschwäche, von Zusammenhängen zwischen Morphologie und Lokalisation, der klinischen Bewertung dieses Krankheitsbildes, der familiären Häufung, der Spätfolgen, der Häufigkeit der Erkrankung und der Spontanremissionen Stellung genommen. Von den in der Literatur diskutierten Therapiemöglichkeiten ist der chirurgische Eingriff mit dem Ziel der Totalexstirpation des Tumors die zur Zeit verläßlichste Methode mit den größten Heilungsaussichten. Lediglich die radiologische Therapie hat einen begrenzten Indikationsbereich für Lymphangiome mit Lokalisation des Gesichtsschädels und für das Lymphangioma cutis cutaneum. Der Indikationsbereich des chirurgischen Eingriffs wird einmal begrenzt durch die Lokalisation des Tumors und seiner Ausdehnung, zum anderen durch den Allgemeinzustand des Patienten. Es besteht weitgehende Altersunabhängigkeit, die postoperativen Komplikationen sind überschaubar. Der Heilungserfolg nach chirurgischer

Therapie liegt mit 76,7% im Bereich der Literaturangaben, die hohe Rezidivneigung des Tumors (23,3%) wird auch in dieser Untersuchung deutlich. Eine Beziehung zwischen dem Alter des Patienten und der Rezidivhäufigkeit läßt sich aus dieser Untersuchung nicht herleiten, ebenso können Angaben in der Literatur nicht bestätigt werden, wonach Rezidive bei Hygroma colli ungewöhnlich seien.
Die Letalität liegt in diesem Patientenkollektiv mit 3,2% unter den Angaben in der Literatur.
Eine lymphangiom-spezifische Abwehrschwäche konnte bei Untersuchungen des Immunsystems eines erkrankten Kindes nicht festgestellt werden. Eine prä- und postoperative Infektneigung kann allerdings auch in diesem Patientenkollektiv beobachtet werden, wobei es sich bemerkenswerterweise fast ausschließlich um Infekte der oberen Luftwege bei vorliegendem Lymphangioma colli handelt. Die Frage nach einer Beziehung zwischen Lokalisation und Häufigkeit der Erkrankung läßt sich dahingehend beantworten, daß der Halsbereich als einzige eindeutige Prädilektionsstelle für diese Erkrankung anzusehen ist. Häufigkeitsangaben anderer Lokalisationen unterscheiden sich in der Literatur beträchtlich.
Der gutartige Wachstumscharakter des Lymphangioms wird heute kaum noch angezweifelt. Trotz hoher Rezidivfreudigkeit wird nur in ganz vereinzelten Fällen über maligne Entartungen berichtet. Die Kurve der Altersverteilung zeigt einen steilen Anstieg bis zum Ende des 1. Trimenon und einen steilen Abfall nach dem Abschluß des 1. Lebensjahres. Über eine Geschlechtsdisposition sind aus der Literatur keine Angaben bekannt. Aus dieser Untersuchung geht eine deutliche Häufung der männlichen Patienten, besonders bei den congenital aufgetretenen Erkrankungen hervor. Für eine familiäre Häufung gibt es nach dieser Unter-

suchung keinen Anhalt. Die durchschnittliche jährliche Erkrankungshäufigkeit liegt bei 0,016% bezogen auf die Lebendgeborenen. Spontanremissionen, wie sie von einzelnen Autoren beschrieben werden, sind bei Durchsicht der Literatur als ausgesprochen selten anzusehen. Alle bei diesen Patienten beobachteten Tumorrückbildungen waren ausnahmslos Teilremissionen bedingt durch Infektion oder infolge trophischer Störungen bei schnellem Tumorwachstum.

9.0 Literaturverzeichnis

1. ADLER, G.G. Zur Klinik der Omentumzysten
Zentralblatt für Chir. 1967/92

2. BACHMANN, K.D. Über das Lymphangiom
WORM, R. Zeitschr. Kinderheilk. 1967/98

3. BERNT, O. Beitrag zum Lymphangioma cysticum der Bauchhöhle
Zentralblatt für Chir. 1962/87 (4)

4. BICKEL, W.H. Primary Lymphangioma of Ileum:
BRODERS, A.C. Report of a Case
Jour. of Bone and Joint Sur. 1947/29

5. BILL, A.H. (jr.) A unified concept of Lymphangioma
SUMNER, D.S. and Cystic Hygroma
Surg. Gynec. Obstet. 1965/120

6. BRADIČ, J. Beitrag zur Klinik der cervico-
PASINI, M. mediastinalen Hygrome bei Kindern
Zeitschr. für Kinderchir. 1967/4 (1)

7. BRANFOOT, A.C. Cavernous Chylangioma of the Jejunal Mesentery
Brit. Med. J. 1971/4

8. BRIGGS, J.D. Cystic and Cavernous Lymphangioma
Surg. Obstet. Gynec. 1953/61

9. BROOMHEAD, I.W. Cystic Hygroma of the Neck
Brit. Jour. Plast. Sur. 1964/17

10. BUSH, J.K. Diffuse Lung Disease Due to Lymph-
Mc LEAN, R. angiomyoma
SIEKER, H.O. Amer. Jour. of Med. 1969/46 (2)

11. CAMASHION, R.C. Cervicomediastinal Cystic Hygroma
TEMPLETON, J.Y. Pediatrics 1962/29

12. COHEN, J. Multiple Lymphangiektases of Bone
CRAIG, J.M. Jour. of Bone and Joint Surg.
1955/37 A

13. DISCHE, R.M. Mediastinal Lymphangioma with
Chylothorax in Infancy
The Amer. Jour. of Cli. Path.
1968/49 (3)

14. EDWARDS, J.M. Lymphangiography and Surgery in Lymph-
angioma of the Skin
Brit. Jour. Surg. 1972/59

15. FIELDMAN, M.A. Hygroma of Scrotum
COTTON, R.E. Brit. Jour. Surg. 1966/53

16. FRACK, M.D. The Lymphangiomyomatosis Syndrom
SIMON, L., Cancer 1968 Vol. 22/2
DAWSON, B.H.

17. GEPHART, H.R. Omental Lymphangioma Mascerading
CHERRY, J.K. as Ascites
The Amer. Jour. of Surg. 1968 (6)/115

18. GLOWACKI, J. Traumatisches subdurales Hygrom.
ZBChr 1964 (4)

19. GOETSCH, E. Hygroma Colli Cysticum and Hygroma
Axillaris;
Pathologie and Clinical Study
Arch. Surg. 1938/36

20. GOLDSTEIN, M.R. Chylopericardium with multiple
BENCHIMOL, A. Lymphangioma of the bone
CORNELL, W. New England Jour. of Med. 1969/280
LONG, D.R.

21. GOTTSCHALK, M. Zur Ätiologie, Klinik und Therapie der Lymphangiome
Bruns' Beitr. zur kl. Chir. 1968/216

22. GREINACHER, I.
REISNER, K. Mediastinale Mesothelcysten (cystisches Lymphangiom) im Kindesalter
Mschr. Kinderheilk. 1968/116

23. GREINER, R. Lymphography of the skin of the scrotum and of the penis in a case of lymphangioma circumscriptum cysticum
Lymphology 1971/4

24. HAAS, J.P.
REICHELT, A. Die isolierte Knochenlymphangiomatose - eine familiäre Erkrankung ?
Fortschr. auf dem Geb. d. Röntgenstr. 1966/105

25. HAFNER, E. Lymphangiography in Lymphangiomatosis of Bone
Lymphology 1972/5

26. HARKINS, G.A.
SABISTON, D.C. (jr.) Lymphangioma in Infancy and Childhood
Sur 1960/47

27. HARTL, H. Lymphangiome des Säuglings und Kleinkindesalters
Wiener Med. Wschr. 1969/22

28. IMDAHL, H. Zeitwahl, Radikalität und Gefahren der Extirpation des zystischen Lymphangioma colli beim Säugling und Kleinkind.
Zeitschr. KCh. Supplement 1966 (3)

29. KHOURY, G.H.
DEMONG, C.V. Mediastinal cystic hygroma in childhood
The Jour. of Pediatr. 1963/62 (3)

30. KITTREDGE, R.D. The many facets of lymphangioma
FINBY, N. Amer. Jour. of Roentg. 1965/95 (1)

31. LÈB, J. Multizystische Lymphangiome des
DÈNES, J. Mesenteriums im Kindesalter
DÖMÖTÖR, L. Zeitschr. für Kinderchir. 1965/2 (4)

32. LINDÉN, H. On the radiological treatment of tumors of the lymphatic vessels
Strahlentherapie 1969/138

33. McGUIGAN, J.E. Studies of the immunologie defects
PURKERSON, M.L. associated with intestinal lymph-
TRUDEAU, W.L. agiektasia
PETERSON, M.L. Ann. of Intern, Med. 1968/68 (2)

34. MORPHIS, L.G. Generalized lymphangioma in infancy with chylothorax
Pediat. 1970/46

35. MULLER, T. Lymphangiome im Kindesalter und ihre Therapie
ZBCh 1967 (1)

36. NAJMAN, E. Lymphangioma in the ingiunal region
FABEČIČ-SABADI, with cystic lymphangiomatosis of
V., TEMMER, B. bone
Jour. Pediat. 1967/71

37. NIX, J.T. Lymphangioma: essential data in 42 cases from Charity Hospital of Louisiana at New Orleans
Amer. Surg. 1954/20

38. OLUWASANMI, J.O. Lymphatic Cyst of the Tunica Vaginalis Testis
FAJEMISIN, A.A.
Amer. Jour. of Surg. 1969/117 (2)

39. PAMUKCOGLN, Th. Lymphangiomyoma of the thoracic duct with honeycomb lung
Amer. Rev. Resp. Disease 97, Febr. 68

40. PERZIK, S.L. Early Management of Extensive Cervical Cystic Hygroma and Makroglossia
Arch. Surg. 1960/80

41. PEVNY, I.
BECKER, G.
BONSE, G. Das Lymphangioma circumscriptum cutis und seine Diagnostik mit Hilfe der Isotopenlymphangiographie
Der Hautarzt 1967/18

42. PEVNY, I. Scintigraphic findings in circumscribed skin lymphangioma
Hautarzt 1970/21

43. REGENBRECHT, J. Das Lymphangiom
Die Therapiewoche 1964/14 (12)

44. ROSENQUIST, C.J.
WOLFE, D.C. Lymphangioma of the bone
The Journal of Bone and Joint Surgery
Vol. 50-A/1 Jan. 68

45. RUSSO, P.E.
DEWAR, J.P. Congenital Lymphangioma
Amer. Jour. of Roentg. 85/1961

46. SCHUMANN, R. Über einen seltenen Fall von Lymphangiom der Weichteile und des Skeletts
ZBCh 1964 (3)

47. SCHUERMANN, H. Makrocheillie, Makroglossie, Makrulie
Med. Klin. 1956/1

48. SHOPFNER, C.E.
ALLEN, P.R. Lymphangioma of Bone
Radiol. 1961/76

49. SINGH, R.P. Hygroma of the neck in XO abortuses. Report of 2 cases.
Amer. J. Clin. Path. 1970/53

50. SINGH, S. Cystic Lymphangioma in children: report of 32 cases including cases at rare sites
Surg. 1971/69

51. STEINER, G.M. Lymphangiomatosis of bone
Radiology 1969/93

52. TAKAMOTO, R.M. Chylothorax with multiple lymphangiomata of the bone
Chest 1971/59

53. TOULOUKIAN, R.J. The microvascular circulation of lymphangioma; a study of Xe 133 clearance and Pathology
Pediat. 1971/48

54. WALKER-SMITH, J.A., REYE, R.D. K., SOUTTER, G. B., KENDRICK, K. G. Small intestinal Lymphangioma
Arch. Dis. Childhood 1969/44

55. WIGAND, M.E. Fast-growing neck angioms in newborn and infants
Arch. Klin. Exp. Ohren-Nasen-Kehlkopfheilk. 1971/199

56. WOODRING, A.J. Cervical Cystic Hygroma: A Review of the Literature and Report of an Unusual Case
Annals of Otology 1968/77 (2)

57. Statistisches Landesamt Berlin Statistisches Jahrbuch Berlin 1962 bis 1969

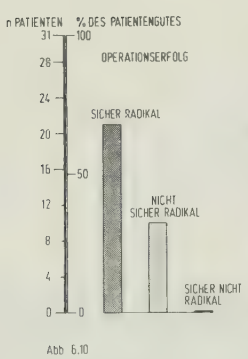


Abb 6.10

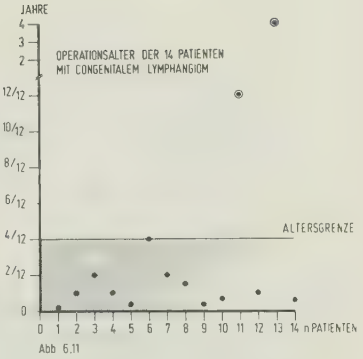


Abb 6.11

Abb. 6.10 Darstellung des Operationserfolges gemessen an der Radikalität des Eingriffes

Abb. 6.11 Das Operationsalter der Patienten mit einem congenitalen Lymphangiom. Die größte Operationsdichte liegt innerhalb des 1. Trimenon, in diesem Altersbereich wiederum innerhalb der ersten beiden Lebensmonate.

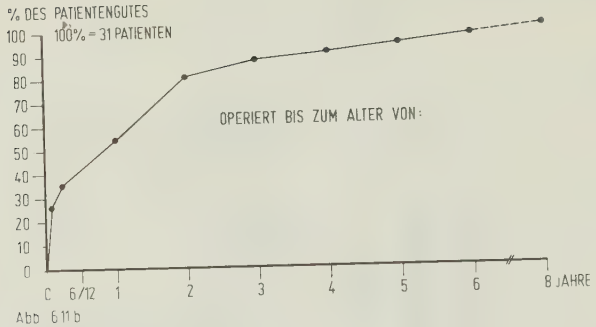
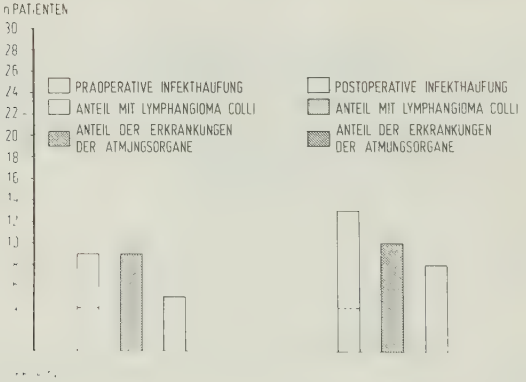


Abb 6.11b

Abb. 6.11b Operationsalter aller 31 Kinder. Deutlich ist der steile Anstieg der Kurve bis zum 2. Lebensjahr.
Abb. 6.13 Darstellung der überdurchschnittlichen Infekthäufung prä- und postoperativ. Es ist ersichtlich, daß eine enge Beziehung zwischen der Lokalisation des Lymphangioms und der Infektanfälligkeit besteht.



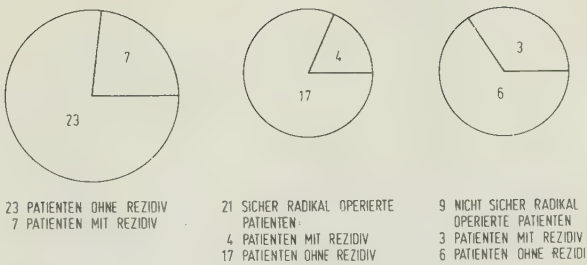


Abb 6.14

Abb. 6.14 Rezidivhäufigkeit des Tumors: links: gesamte Rezidivhäufigkeit, Mitte: Rezidive bei sicherer Operationsradikalität, rechts: Rezidive bei nicht sicher radikal operierten Patienten.
Abb. 6.14b links: Rezidivfreiheit in Prozent des Gesamtpatientengutes bei sicherer und bei nicht sicherer Operationsradikalität. Rechts: Prozentuale Anteile der verschiedenen Tumorlokalisationen an der Gesamtrezidivzahl.

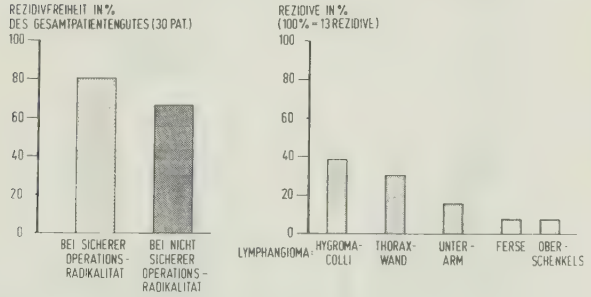


Abb 6.14 b

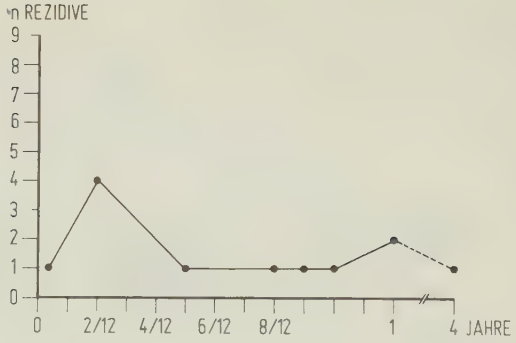


Abb. 6,14 c

Abb. 6.14c Rezidivhäufigkeit der Lymphangiome in diesem Patientenkollektiv in Abhängigkeit vom Lebensalter (Jahre).

Abb. 6.2 Häufigkeitsverteilung der verschiedenen Lokalisationen bei 31 Patienten. Rechts: Morphologische Beziehung der Lymphangiome zu bestimmten Lokalisationen.

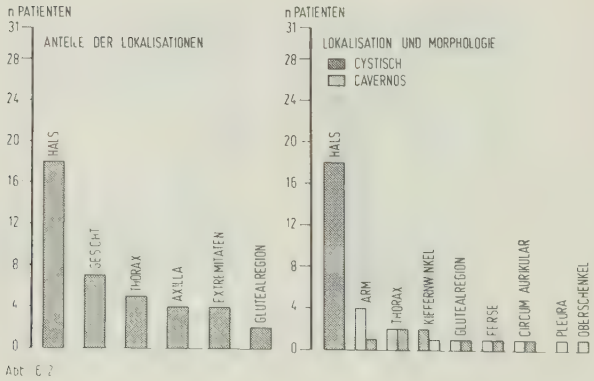


Abb. 6.2

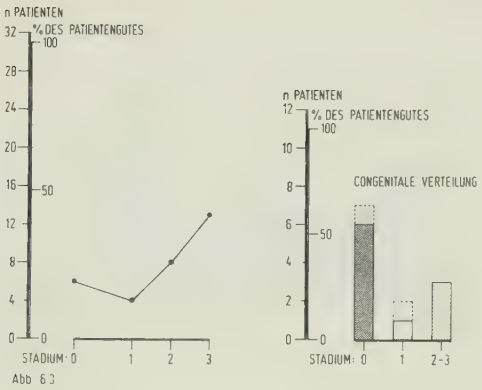


Abb 6.3

Abb. 6.3 links: Prozentuale Verteilung der Lymphangiome auf die 4 Ausbreitungsstadien, rechts: die Verteilung der congenital aufgetretenen Lymphangiome auf die 4 Ausbreitungsstadien.
Abb. 6.4 Manifestation der Erkrankung (Prozent der Gesamterkrankungen) in Abhängigkeit vom Lebensalter der Patienten. Rechts: Geschlechtsverteilung der Erkrankung im Gesamtpatientenkollektiv (oben), bei congenitaler Manifestation (unten).

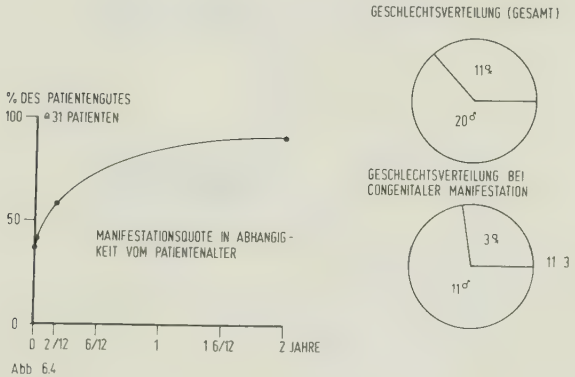


Abb 6.4

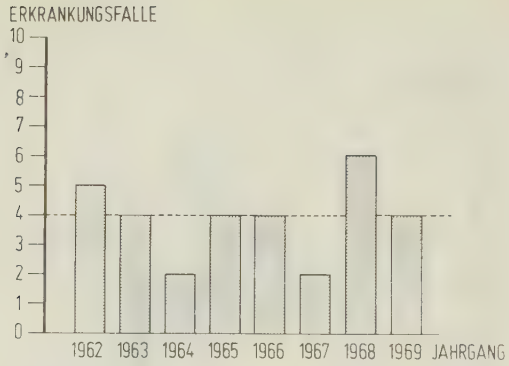


Abb 6.7

Abb. 6.7 Häufigkeit der Erkrankung in den Geburtsjahrgängen 1962 bis 1969 in Berlin

Abb. 6.8 Anteil von teilweisen Spontanremissionen an der Gesamtzahl der Erkrankung

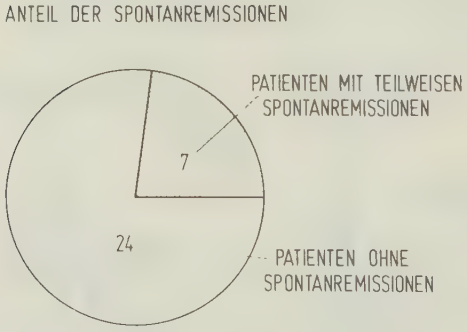


Abb. 6.8

An dieser Stelle möchte ich Frau H. Vorthaler
für die Anfertigung der Zeichnungen und
Frau A. Schulze für ihre Hilfe bei den
Schreibarbeiten danken.

Lebenslauf

Am 4. Januar 1943 wurde ich als Sohn des Justizinspektors Herbert Daube und seiner Ehefrau Annemarie Daube, geb. Grüning in Rosenberg in Westpreußen geboren.
Im Herbst 1949 wurde ich eingeschult und legte im Februar 1963 am Mariengymnasium in Jever die Reifeprüfung ab.
Von 1963 bis 1965 leistete ich einen zweijährigen Militärdienst ab, den ich mit dem Dienstgrad eines Leutnants der Reserve abschloß.
An der Freien Universität Berlin und der Universität Hamburg habe ich von 1965 bis 1971 Humanmedizin studiert und am 19. Februar 1971 mit der ärztlichen Prüfung beendet.
Während meiner Medizinalassistentenzeit war ich zu je 4 Monaten an der I. Inneren Abteilung des Neuköllner Krankenhauses, der Chirurgischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Kirn an der Nahe und an der Kinderklinik der Freien Universität Kaiserin Auguste Victoria Haus tätig.
Im Oktober bestand ich die ärztliche Prüfung vor dem Educational Council for Foreign Medical Graduates.
Am 7. Juli wurde mir die Approbation als Arzt erteilt.
Seit dem 6. Dezember 1972 bin ich als Wissenschaftlicher Assistent am Institut für Physiologie der Freien Universität Berlin beschäftigt.